

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

909

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Charles PUYMARTIN

Né le 15 Janvier 1903, à CHAMPAGNE-MOUTON (Charente)

ÉTUDE CLINIQUE
DES
MANIFESTATIONS ÉPILEPTIQUES
SYMPTOMATIQUES
AU COURS DE LA
SCLÉROSE EN PLAQUES

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Charles PUYMARTIN

Né le 15 Janvier 1903, à CHAMPAGNE-MOUTON (Charente)

ÉTUDE CLINIQUE
DES
MANIFESTATIONS ÉPILEPTIQUES
SYMPTOMATIQUES
AU COURS DE LA
SCLÉROSE EN PLAQUES

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1937

I. — Professeurs

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIERE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	POLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRE.
Pathologie médicale et générale	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD
	LAIGNEL-
	LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	Marcel LABBE.
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance	IEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	COUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL
	COUVELAIRE.
Clinique gynécologique	JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT.
Clinique thérapeutique médicale	OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose	VILARET.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	BEZANÇON.
Clinique cardiologie	MATHIEU.
	LAUBRY.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART
BARJETY Pathologie médicale.	D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
BENARD Henri. Pathologie médicale.	DE GENNES ... Pathologie médicale.
BERNARD Et. Pathologie médicale.	GAYET Physiologie.
BESANÇON (J.). Hydrologie.	GIROUD Histologie.
BOULIN Pathologie médicale.	HAGUENAU ... Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
CATHALA Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
COSTE Pathologie médicale.	HUGUENIN ... Anatomie pathologique
FEY Pathologie médicale.	JOANNON Hygiène.
DOGNON Physique.	LACOMME Obstétrique.
FUNCK- Urologie.	LANTUEJOL. Obstétrique.
BRENTANO	LAROCHE Guy. Pathologie médicale
GASTINEL Pathologie chirurgicale.	LELONG Pathologie médicale.
GAILLARD Parasitologie.	
CHEVALLIER . Bactériologie.	



MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LIVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{lle} J.) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-	
DUTAÏLLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE..	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.) ..	Ophthalmologie.
RICHT	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILEY-	
BERT	Physiologie.
GUENIOT	Obstétrique.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale.
LEROUX	Anatomie pathologique.
NEVEU-	
LEMAIRE	Parasitologie.
PHILIBERT ...	Bactériologie.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.
AUBERTIN	
ERULE	
CHARROL	
DONZELOT ...	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR	
VALLERY-	
RADOT	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROcq	
CADENAT	
GATELLIER ..	
HEITZ-BOYER ..	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ ...	} Clinique obstétricale
VELTER	
ECALLE	
LE LORIER	
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLET-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MA FAMILLE

ET

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A LA MEMOIRE DE MON MAITRE

G.-G. DE CLERAMBAULT

(1872-1934)

MÉDECIN CHEF DE L'INFIRMERIE SPÉCIALE DES ALIÉNÉS

PRÈS LA PRÉFECTURE DE POLICE

A MON MAITRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE
PROFESSEUR A LA FACULTÉ
MÉDECIN DE LA PITIÉ
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A MON MAITRE
MONSIEUR LE DOCTEUR M. HERSCHER
MÉDECIN DE L'HOPITAL LARIBOISIÈRE

A MES MAITRES
DE L'ECOLE DE MEDECINE ET DE L'HOPITAL DE LIMOGES

M. LE DOCTEUR BOURGUIGNON
M. LE DOCTEUR J. RAYMOND
MM. LES DOCTEURS A. DURAND, FILHOULAUD,
DE LEOBARDY

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Externat

M. LE DOCTEUR ROUHIER
M. LE DOCTEUR ROUILLARD (*in memoriam*)

Internat Provisoire

M. LE DOCTEUR MONTHUS
M. LE DOCTEUR G. MAILLARD

Internat

M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE
M. LE DOCTEUR CLAUDE GAUTIER
M. LE DOCTEUR HERSCHER
M. LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

A MONSIEUR LE DOCTEUR RAYMOND GARCIN

MÉDECIN DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL SCHMITE

ASSISTANT DU SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE DE LA SALPÊTRIÈRE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ P. MOLLARET

A MESSIEURS LES DOCTEURS

P. DELAFONTAINE, CH. GARNIER

Etude clinique
des manifestations épileptiques symptomatiques
au cours de la sclérose en plaques

INTRODUCTION

Ce travail modeste que nous avons entrepris sur les conseils de notre Maître, M. le Professeur G. GUILLAIN a pour but de montrer la réalité des crises épileptiques ou de leurs équivalents au cours de la sclérose en plaques. Nous avons utilisé pour cela l'ensemble des observations actuellement connues dans les littératures française, anglaise et allemande. Nous avons réuni ces observations dispersées dans les publications les plus diverses et nous avons tenté de dégager de cet ensemble la physionomie clinique des troubles en question. Un certain nombre de ces observations prises parmi les plus caractéristiques sont reproduites dans cette étude. Nous n'avons pas trouvé de documents anatomo-pathologiques sur la question. Force nous a donc été de nous cantonner sur le terrain clinique lequel est cependant assez sûr pour nous permettre de dégager quelques enseignements. Si, en effet, l'existence de crises tardives ou de leurs équiva-

lents au cours d'une sclérose disséminée avérée comporte un intérêt qui n'est pas niable mais qui est surtout documentaire, les crises précoces, souvent solitaires, permettent de décrire à la maladie un véritable début comitial.

Ce début essentiellement trompeur et qui ajoute au caractère protéiforme de la phase initiale de l'affection mérite d'être connu. La notion de son existence permettra chez tel malade d'éviter une étiquette d'épilepsie essentielle, chez tel autre, de ne pas s'égarer sur le diagnostic d'une tumeur cérébrale qui n'existe pas. Dans tous les cas elle créera la possibilité d'instituer plus précocement et dès la période d'inoculation du névraxe un traitement anti-infectieux énergique.

Ces notions sont évidemment limitées mais pratiques. Il nous reste à les exposer. Mais auparavant nous avons un devoir de gratitude à remplir à l'égard d'un Maître à qui nous attachent les liens d'une sincère reconnaissance. Pour son enseignement, pour sa persistante et bienveillante attention, et, d'un mot, pour tout ce qu'il a fait pour nous, que M. le Professeur GUILLAIN veuille bien trouver ici l'expression de l'attachement le plus fidèle et le plus respectueux.

CHAPITRE PREMIER

GENERALITES ET HISTORIQUE

Les crises d'épilepsie, Jacksoniennes ou généralisées, et d'une manière générale les troubles d'ordre épileptique au cours de la sclérose en plaques n'ont été considérés jusqu'à ce jour que comme des manifestations de peu d'importance. Les grands traités didactiques en font à peine mention, et, quoique la littérature consacrée à la Sclérose en plaques d'une part et à l'épilepsie d'autre part, soit des plus vastes les cas d'association (ce mot étant pris dans son sens le plus large) n'ont fait l'objet que d'un nombre relativement réduit de communications. En France, en dehors des cas de RAYMOND et TOUCHARD et de CHARTIER, il faut arriver tout récemment au travail de GUILLAIN et MOLLARET pour avoir une notion d'ensemble de la question.

Il semble en effet que l'épilepsie, dans sa variété généralisée — mais aussi dans sa variété localisée — ainsi d'ailleurs que d'autres manifestations d'ordre épileptique doive être considérée non point comme un symptôme accessoire et contingent de la sclérose

en plaques ou comme une association fortuite, mais bien comme une manifestation authentique et — dans un certain nombre de cas — révélatrice de cette affection.

Il nous faut d'ailleurs dès maintenant indiquer que les manifestations épileptiques dues à la sclérose en plaques nous paraissent comporter des faits d'ordre très différents. Parfois il s'agit d'une sclérose en plaques connue, de diagnostic antérieurement précisé au cours de laquelle des crises épileptiques surviennent. Nous indiquerons ultérieurement les caractéristiques que comportent ces crises. Disons tout de suite que leur importance scientifique semble des plus limitées et quelles n'apportent aucun enseignement. Plus importantes sont les scléroses en plaques qui débutent par une manifestation comitiale. Bien que le nombre des cas qui ont été publiés soit relativement limité, leur existence qui est indubitable pose des problèmes intéressants et importants de diagnostic. L'étude que nous ferons plus loin des principaux cas de la littérature française ou étrangère le montrera. S'agit-il de crises généralisées ? le diagnostic posé est celui de crise épileptiques essentielles et le diagnostic de sclérose en plaques n'est fait que plus tard (des mois ou parfois des années). S'agit-il de crises Jacksoniennes ? Elles paraissent symptomatiques d'une tumeur cérébrale et ce n'est, là aussi, qu'ultérieurement que le diagnostic — après ou sans intervention — est posé. Des Neurologues fort éminents s'y sont trompés. Il

semble qu'aujourd'hui la notion de la possibilité de crises Jacksoniennes comme première manifestation d'une sclérose multiple jointe à la précision des techniques d'examen doive permettre d'éviter ces erreurs de diagnostic.

Intérêt nosologique, intérêt diagnostique sont donc les deux notions qui donnent à la connaissance des crises épileptiques de la sclérose en plaques son importance. Il est un troisième point qu'il ne nous est point possible de résoudre mais que notre Maître le Professeur GUILLAIN a envisagé dans sa communication faite avec MOLLARET à l'Académie de Médecine. Certaines crises d'épilepsie ne font la preuve de leur filiation à la sclérose en plaques que de nombreuses années plus tard. On peut donc fort rationnellement se demander si certaines crises d'épilepsie des jeunes sujets — crises qui ne font pas leur preuve et que l'on est obligé malgré toutes les investigations cliniques, humorales, bactériologiques et radiologiques de classer sous le vocable d'attente de crises essentielles, on peut se demander si certaines de ces crises ne peuvent être attribuées au virus de la sclérose en plaques dont elles resteraient parfois l'unique manifestation.

La connaissance de ces faits permettrait ainsi de contribuer dans une certaine part au démembrement de ce groupe d'attente que l'on désigne sous le vocable d'épilepsie essentielle. Il y a là une hypothèse de travail qui nous paraît pleine d'intérêt.

La littérature consacrée aux manifestations épilep-

tiques de la sclérose en plaques est nous l'avons vu relativement peu abondante. Elle est également fort éparse. Cependant nous avons pu identifier environ cinquante cas dans les publications de langues anglaise, allemande et française. Certaines sont de publication assez ancienne. Mais récemment les articles de S.-A. KINNIER WILSON et Henry J. MAC BRIDE, de S. BAU PRUSSAK et LÉON PRUSSAK et, en France, celui de G. GUILLAIN et P. MOLLARET ont en même temps qu'ils apportaient des cas plus nombreux et bien étudiés abordé l'ensemble de la question.

La mention la plus ancienne sur le sujet semble revenir à James ROSS dans son traité des maladies nerveuses, en 1881. Il y mentionne des attaques apoplectiformes ou épileptiformes « dans un petit nombre de cas » de sclérose en plaques. Il les considérait comme analogues dans leur essence aux crises apoplectiformes de la paralysie générale. Comme tous les auteurs plus anciens ROSS d'ailleurs semble utiliser le terme épileptiforme dans un sens strict, c'est-à-dire dans celui de crises unilatérales. Il ne mentionnait pas la possibilité de crises généralisées.

Ce sont les deux mêmes termes d'apoplectiforme et d'épileptiforme que CHARCOT emploie à peu près à la même époque pour décrire certaines manifestations identifiées par lui au cours de la sclérose en plaques et nous le voyons consacrer à ces faits une leçon spéciale. Mais il semble qu'il n'ait pas reconnu l'existence des manifestations épileptiques. En effet il s'exprime

ainsi ⁽¹⁾ : « ... les attaques peuvent être ramenées si je ne me trompe à deux types fondamentaux : 1° les attaques apoplectiformes (pseudo-apoplexy des médecins anglais) ; 2° les attaques convulsives ou épileptiformes... Seul le premier type a été rencontré quant à présent dans la sclérose en plaques ».

C'est encore des crises apoplectiformes ou épileptiformes que parle dans sa onzième leçon sur les maladies de la moelle (1892), M. PIERRE MARIE. « Ces attaques dit-il, sont loin de se montrer dans tous les cas de sclérose en plaques, elles peuvent simuler de façon plus ou moins complète (et pour plus amples renseignements consulter la thèse de M. GIRAudeau) une véritable attaque d'apoplexie ou d'épilepsie ». L'existence des manifestations épileptiques au cours de la sclérose en plaques est donc dès cette époque reconnue. Mais c'est dans une étude de BRUNS et STOLTING consacrée d'ailleurs aux manifestations oculaires précoces de la sclérose multiloculaire que nous trouvons une mention plus explicite : il s'agissait d'une femme de vingt-neuf ans dont la maladie commença par des signes oculaires et qui dix ans plus tard eut un tableau typique de sclérose en plaques avec paraplégie spasmodique, tremblement intentionnel. Ultérieurement elle eut de nombreuses crises épileptiques graves.

En 1904, dans une monographie, MULLER rapporte deux cas accompagnés de crises jacksoniennes et

(1) J.-M. CHARCOT, Œuvres complètes, T. I, p. 250.

vers la même époque FRANKL-HOCHWART réunissant 206 cas de sclérose disséminée relève dans trois cas des symptômes d'épilepsie. Par contre, abordant la question du point de vue de l'épilepsie ALDREN TURNER (1907) ne mentionne pas la sclérose en plaques parmi les lésions susceptibles de l'engendrer. De même GOWERS dans son livre sur l'épilepsie. OPPENHEIM cependant reconnaît la possibilité de manifestations de l'ordre du petit mal — sur lesquelles nous nous proposons de revenir.

Dans la dernière édition de son traité (1923) ce même auteur dit avoir observé dans un cas « l'association » de la sclérose en plaques à une épilepsie.

Pour demeurer dans l'ordre des travaux didactiques nous dirons que l'on trouve encore mention des crises épileptiques de la sclérose en plaques dans un certain nombre d'autres auteurs.

RISIEN RUSSEL constate dans le « *Système de Médecine* » de ALBUTT (1910) qu'on rencontre dans un petit pourcentage de cas des attaques apoplectiformes ou épileptiformes. JELIFFE et WHITE (1923) disent : « les attaques épileptiformes beaucoup moins fréquentes que les attaques apoplectiformes ne sont pas en faveur du diagnostic de sclérose multiple mais on les observe cependant très souvent sous forme de crises jacksonniennes ».

SCHLESINGER dans le traité de CURSCHMANN signale lui aussi la possibilité de « crises épileptiformes ». EDWIN BRAMWELL (1910) au chapitre des « attaques

congestives et épileptiques » du « Système de Médecine » de MAC CRAE en cite un cas sur cent cinquante cas personnels. Dans son « Symposium de la Sclérose Multiple » HEALY parle lui aussi des crises dites épileptiformes qu'il considère comme rares et qui peuvent « ... être de type jacksonien ou rentrer dans le cadre de l'épilepsie majeure ou mineure. »

Signalons enfin une contribution à la question de HURST et JOHNSON qui, rapportant cinquante cas de sclérose multiloculaire mentionnent un cas s'accompagnant de convulsions épileptiformes. Signalons aussi une étude ancienne de ASHLEY MACKINTOSH qui, étudiant sur quatre-vingts cas le mode de début de l'affection, trouva dans trois cas un début par des « attaques apoplectiformes ». Les travaux que nous allons maintenant rapidement passer en revue et qui sont d'ordre analytique ont présenté une plus grande importance pour l'élaboration de ce travail. Ce sont ceux que nous avons plus spécialement dépouillés.

Le plus ancien est un article de GUSSENBAUER qui eut l'occasion d'opérer un homme de trente-trois ans chez qui l'existence de crises jacksoniennes suivies d'aphasie et d'hémiplégie avait fait porter le diagnostic de tumeur cérébrale ; l'autopsie devait montrer ultérieurement l'existence d'une sclérose en plaques.

SCHULTZ publie dans sa Dissertation Inaugurale, une longue observation où l'on voit des crises épileptiques ayant précédé les autres signes de la sclérose en plaques. Il en est de même dans des observations

de RAECKE, H. RONNE et WIMMER et aussi dans une observation de RAYMOND et TOUCHARD où le début de l'affection simula la paralysie générale.

H. SIEBERT relate le cas d'une femme de vingt ans qui avait présenté après des crises espacées un état de mal qui dura douze heures, et que suivit une hémiplegie du côté gauche. Ultérieurement le diagnostic de sclérose en plaques put être affirmé.

HUGH. T. PATRICK signale un cas comportant des crises unilatérales particulièrement fréquentes.

O. MARBURG consacre en 1921 un article important aux rapports de la sclérose en plaques avec les tumeurs cérébrales. Il y rapporte six cas de sclérose multiloculaire ayant présenté des signes semblables à ceux des tumeurs cérébrales. Parmi ces six cas, nous en avons trouvé deux dans lesquels le malade présenta des crises jacksonniennes comme première manifestation. Un de ces deux malades fut opéré.

CURSCHMANN publie une observation « d'épilepsie corticale au cours de la sclérose multiple ». En France CHARTIER (1922) publie des faits semblables sur lesquels malheureusement nous ne possédons qu'un compte rendu très succinct.

Plus près de nous, nous trouvons dans les articles de WILSON et MAC BRIDE, de S. et L. PRUSSAK, de NATRASS des documents très importants.

S. A. KINNIER WILSON et Henry J. MAC BRIDE rapportent huit cas de crises épileptiques au cours de la sclérose en plaques. Dans plusieurs de ces observa-

tions les crises ont précédé, parfois de fort loin les autres manifestations d'atteinte de l'axe cérébro-spinal.

S. BAU PRUSSAK et LÉON PRUSSAK, de leur côté réunissent treize cas personnels. Nous y trouvons à côté des crises précoces ou tardives des manifestations épileptiques non convulsives dont l'intérêt n'est pas niable.

Il en est de même dans un cas, publié avec deux autres par F.-J. NATRASS.

RIDDOCH et BRAIN ont rapporté un cas d'intérêt neuro-chirurgical. Il s'agissait d'un malade qui après avoir eu pendant des années des crises généralisées présenta une hémiplégie progressive qui fit porter le diagnostic erroné de tumeur cérébrale. On pensa à la possibilité d'un tuberculome cortical que l'intervention ne découvrit point.

Signalons aussi des observations de E. HERMANN et de W.-J. ADIE.

Enfin tout récemment en France la communication, de GUILLAIN et MOLLARET qui reprend la question dans son ensemble apporte quatre cas fort suggestifs observés à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière. L'un en particulier est remarquable par la durée de la procession des manifestations épileptiques par rapport aux autres symptômes de la sclérose en plaques. On trouvera ces observations que notre Maître M. le Professeur GUILLAIN a bien voulu nous autoriser à utiliser avec les observations les plus caractéristiques de la littérature étrangère dans le cours de cette étude.

Nous nous proposons en effet maintenant d'étudier les rapports de l'épilepsie et de la sclérose en plaques à la lumière des observations actuellement connues.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

Nous étudierons successivement les différents aspects, sous lesquels se présente l'épilepsie au cours de la sclérose en plaques. Bien que l'existence de ses diverses manifestations au début de l'affection lui confère une allure spéciale, nous ne séparerons pas d'une manière qui serait artificielle l'épilepsie du début et celle que l'on rencontre au cours de la maladie. Rien en effet ne différencie dans leurs caractéristiques ces différentes manifestations en dehors de l'époque à laquelle elles se produisent. Nous envisagerons donc tout d'abord et sans souci de chronologie, les différents aspects sous lesquels se présente l'épilepsie. Puis dans un chapitre spécial nous étudierons, plus particulièrement, en raison de son importance, le début comitial de la sclérose multiloculaire.

I. — EPILEPSIE GENERALISEE

Les crises convulsives généralisées sont les manifestations les plus fréquentes de l'Epilepsie au cours

de la sclérose en plaques. Sur 36 cas d'épilepsie convulsive que nous avons dépouillés (nous mettons à part les cas de petit mal et les équivalents psychiques) les crises généralisées figurent 20 fois contre 14 cas seulement comportant des crises Bravais Jacksoniennes. Les deux cas restants concernent des faits spéciaux sur lesquels nous reviendrons.

Un premier aspect est représenté par des crises survenant de loin en loin à titre d'épiphénomène dans le courant de la maladie. C'est le cas des observations III, VI et VII de WILSON et MACBRIDE.

OBSERVATION I

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE. CAS N° 3
SCLÉROSE DISSÉMINÉE. — CRISES ÉPILEPTIQUES TRÈS ESPACÉES

E. B..., âgée de 47 ans.

Histoire. — Il y a vingt ans environ, paralysie faciale droite et diplopie, le tout durant six semaines. Il y a quinze ans difficulté de la marche, et deux ans plus tard « paralysie partielle », état qui consistait d'après les renseignements obtenus par l'interrogatoire, en faiblesse considérable et impossibilité de se servir de tous les membres. Depuis, faiblesse variable des membres, plus spécialement des jambes. Il ne semble pas exister de troubles urinaires ou rectaux. Durant ces vingt ans la malade fait 6 ou 7 crises épileptiques, à intervalles de deux ou trois ans. Ces crises ne furent pas précédées d'aura. Elles se caractérisent par des convulsions généralisées avec miction involontaire et morsure de la langue. Il n'y eu pas de faiblesse passagère

après la crise, ni aggravation d'une parésie préexistante.

La dernière crise eut lieu il y a dix-huit mois environ.

Etat actuel. — Nystagmus net dans tous les sens du regard ; décoloration temporale intense des disques, surtout à gauche ; paraplégie ataxique ; réflexes tendineux exagérés, abdominaux abolis. Réflexe plantaire en extension des deux côtés. W. négatif dans le sang.

OBSERVATION II

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE. CAS N° 6

SCLÉROSE DISSÉMINÉE AYANT DURÉ ONZE ANS ; CRISES ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES A RAISON D'UNE PAR AN EN MOYENNE PENDANT TOUTE LA DURÉE DE LA MALADIE.

A. H..., âgée de 34 ans.

Antécédents. — Depuis l'âge de treize ans la malade présenta un engourdissement des membres gauches, augmentant d'intensité pendant un laps de temps variable pour disparaître environ trois ans plus tard. A l'âge de seize ans sa démarche commença à manquer d'assurance ; les mouvements volontaires du bras gauche devinrent impossibles. Trois ans plus tard apparut de la diplopie et un an après il y eut incontinence d'urine. Entre temps un tremblement des bras avait fait son apparition.

Pendant toute la durée de la maladie, elle fit une crise épileptique généralisée typique par an, avec convulsion cyanose et miction involontaire. L'aura était constituée par la perception visuelle « d'éclairs ».

Etat actuel. — Décoloration marquée des disques optiques ; ophtalmoplégie, nystagmus dans toutes les directions du regard ; tremblement intentionnel ; paraplégie ataxique ;

faiblesse marquée des membres ; réflexes tendineux exagérés ; clonus bilatéral de la rotule et du pied. Babinski bilatéral. Incontinence sphinctérienne. On n'a pas fait de B.W.

OBSERVATION III

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE. CAS N° 7

SCLÉROSE DISSÉMINÉE EXISTANT DEPUIS QUINZE ANS ; CRISES
ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES A INTERVALLES IRRÉGULIERS
DEPUIS LE DÉBUT DE LA MALADIE.

B. D..., âgée de 44 ans.

Histoire. — Il y a quinze ans environ la maladie débuta par de la diplopie, par du strabisme ; depuis les symptômes moteurs et sensoriels ont fait leur apparition. La démarche a été incoordonnée et traînante pendant plusieurs années ; depuis un an environ la continence urinaire s'affaiblit.

A intervalles longs et irréguliers le malade a présenté des crises épileptiques généralisées, avec perte de connaissance, convulsions, cyanose, morsure de la langue et miction involontaire, quelquefois les crises sont survenues à intervalles plus rapprochés.

Etat actuel. — Nystagmus net, décoloration intense des disques optiques ; incoordination de tous les membres ; hyperémotivité ; parole légèrement scandée ; exagération des réflexes tendineux ; Babinski bilatéral. W. négatif dans le sang.

Nous n'insistons pas sur ces cas qui ne présentent vraiment aucun intérêt particulier. Les crises n'y eurent aucun aspect spécial : crises rares survenant à intervalles assez éloignés et plus ou moins réguliers.

A côté de ces crises se répétant plus ou moins régulièrement dans le cours de la maladie, on observe dans un cas de WILSON et MACBRIDE, des crises nombreuses pendant un certain temps, puis qui disparaissent par la suite. Il faut en rapprocher le cas de BRUNS et STOLTING. Voici l'observation de WILSON et MACBRIDE :

OBSERVATION IV

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE. CAS N° 4

SCLÉROSE DISSÉMINÉE ; NOMBREUSES CRISES ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES AU DÉBUT, DISPARITION DE CES CRISES PAR LA SUITE.

L. La..., âgée de 35 ans.

Histoire. — Il y a quatorze ans environ (en 1911), à l'âge de vingt et un an, la malade présenta une perte de la sensibilité de la main gauche ; elle était « engourdie » et morte, et quelques altérations objectives semblent avoir existé, puisqu'elle remarqua qu'en cousant « elle cousait quelquefois des objets à sa peau » sans ressentir aucune douleur. L'engourdissement disparut au bout d'un an environ et elle allait très bien.

En 1914 elle commença à présenter des crises épileptiques typiques. La première fois, en l'absence de tout prodrome, elle tomba et perdit connaissance alors qu'elle était en train de préparer le dîner ; elle eut des convulsions, perdit ses urines, mais ne se mordit pas la langue. Après la crise elle fut prise de céphalée et se sentit fatiguée. La deuxième crise eut lieu trois mois plus tard et fut plus

grave. Environ six semaines plus tard la fréquence des crises s'accrut, et pendant un an elle fit 2 ou 3 crises par semaine. Les critères : convulsions généralisées ; cyanose et incontinence d'urines existèrent toujours, mais jamais la crise ne fut suivie de parésie. Par la suite les crises s'atténuèrent de plus en plus pour disparaître complètement depuis 1920, c'est-à-dire depuis cinq ans.

En 1916, alors qu'elle faisait des crises de moyenne gravité, un engourdissement et une faiblesse transitoire de la jambe gauche firent leur apparition. Depuis, à intervalles variables ; elle traînait sa jambe gauche, devenue faible ; elle aurait tendance à trébucher, si elle ne faisait pas attention. Elle constate fréquemment de la paresthésie des deux membres inférieurs. Il y a deux ou trois semaines il y eut pour la première fois faiblesse de la jambe droite. Il y a cinq ans amaurose transitoire de l'œil gauche.

État actuel. — Décoloration importante des deux disques optiques, plus intense au niveau du segment temporal gauche ; nystagmus horizontal avec légère tendance à la rotation, existant au niveau des deux yeux à la déviation latérale conjuguée ; les perceptions douloureuses (piqûre d'épingles) sont retardées au niveau des membres, surtout à gauche ; ataxie spasmodique modérée des jambes avec légère instabilité et tremblement intentionnel léger lorsqu'on fait porter le talon sur le genou. Légère incoordination lorsqu'on fait porter sur le nez le doigt de la main droite. Réflexes tendineux vifs, abdominaux abolis ; réflexe plantaire en flexion à droite, en extension à gauche ; incontinence des sphincters de temps en temps. W. négatif dans le sang.

Parfois on peut observer un état de mal. C'est le cas de l'observation de SIEBERT, où l'on assiste à un

état de mal ayant duré 12 heures et auquel succéda une hémiplégie gauche.

OBSERVATION V

SIEBERT

ETAT DE MAL SUIVI D'HÉMIPLÉGIE (1)

Anna K..., née à la campagne, vit depuis deux ans en ville. Elle fut amenée à ma consultation en décembre 1914, à l'âge de vingt ans, immédiatement après une crise épileptique, à en juger d'après la description.

Elle s'était cyanosée, étant tombée, les paupières s'animèrent de mouvements convulsifs, puis des convulsions des extrémités firent leur apparition, sans qu'un côté ait été plus atteint que l'autre. Une mousse sanglante apparut aux lèvres. L'examen neurologique ne montre pas d'affection organique.

Les réflexes tendineux sont très vifs, les réflexes abdominaux existent. Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine. Morsure de langue récente à droite au niveau de la muqueuse jugale.

Depuis, à intervalles irréguliers, tantôt de plusieurs semaines, tantôt plus courts, des crises analogues se reproduisent.

J'ai assisté moi-même à un paroxysme grave, ayant duré pendant deux heures, et dois dire que ce fait représente un critère typique de crise épileptique généralisée.

(1) Cette mention ainsi que celle placée en tête des observations de S. et L. PRUSSAK, ne figurent pas dans le texte original.

Le 21 novembre 1916. — Etat de mal épileptique ayant duré plus de douze heures, et suivi d'hémiplégie gauche avec participation du facial.

Au niveau du côté lésé du corps on constate maintenant un état spasmodico-parétique avec exagération des réflexes tendineux et les autres signes caractéristiques d'hémiplégie. Par ailleurs rien d'anormal au point de vue neurologique. Réaction de Wassermann dans le sang négative.

J'admettais dans ce cas qu'au cours de la crise une hémorragie cérébrale s'était produite, ayant provoqué une hémiplégie ; cette hypothèse paraissait très plausible en raison des antécédents.

La malade retourna à la campagne chez ses parents et, pendant un an, je ne l'avais pas revue.

En décembre 1917 je fus appelé à examiner A. K. au service de médecine générale. L'hémiplégie avait régressé considérablement dans l'intervalle, sans qu'aucun traitement ait été appliqué.

Il y a trois mois, la malade présenta une cécité brusque au niveau de l'œil droit, disparaissant subitement au bout de quatorze jours, sans laisser à sa suite une diminution de la vision.

La malade remue sans difficulté son membre supérieur gauche, on constate seulement un certain degré de diminution de la force musculaire ; le membre inférieur gauche est en légère rotation interne pendant la marche.

Les réflexes tendineux présentent une exagération spasmodique bilatérale, plus importante à gauche ; il existe un clonus rotulien et achilléen bilatéral, un signe d'Oppenheim et de Babinski. Les réflexes abdominaux sont abolis. Nystagmus en position latérale extrême du regard. Les réflexes pupillaires sont normaux. L'examen du fond d'œil

montre des deux côtés une décoloration des segments temporaux de la papille (fait confirmé par l'ophtalmologiste). Il n'existe pas de troubles de la sensibilité. Lorsque la malade tire la langue, on constate que le côté gauche est très atrophié, les muscles sont plus flasques et plus mous que du côté droit ; il existe un tremblement fibrillaire net. Au milieu de la langue il existe une rainure profonde (cf. photo). Le goût n'est pas troublé. La netteté de la parole a un peu souffert, mais la parole n'est pas scandée.

A la ponction lombaire il s'écoule un liquide clair, moyennement tendu. B. W. négatif ; réaction de Nonne positive, légère opalescence, réaction de Pandy faiblement positive.

Depuis l'état de mal épileptique en novembre 1916 jusqu'à la terminaison de ce travail en mars 1918, il n'y avait plus eu de crises.

Les cas 12 et 13 de S. et L. PRUSSAK sont encore à classer parmi ces crises généralisées survenant en cours d'évolution.

Nous n'envisagerons pas la fréquence de toutes ces crises, nous réservant de le faire pour l'ensemble des manifestations épileptiques de la sclérose en plaques.

Les crises généralisées du début, nous voulons dire celles qui ouvrent la scène, ne présentent elles non plus rien de particulier dans leur aspect clinique. Nous ne citerons ici que le cas n° 1 de WILSON et MACBRIDE et une observation de NATRASS qui sont typiques.

OBSERVATION VI

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE, CAS N° 1

SCLÉROSE DISSÉMINÉE ; DÉBUT PAR CRISES ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES.

G. S..., âgée de 23 ans.

Histoire de la maladie. — En 1917 la malade travaillait dans son bureau, elle classait des lettres ; lorsque subitement elle tomba par terre et perdit connaissance ; elle fit une crise d'épilepsie avec morsure de la langue et convulsions. Après la crise elle était somnolente, mais rapidement son état redevint normal, elle ne présenta aucune séquelle ni céphalée ni parésie. En quatre mois elle fit cinq crises ; elles survinrent à intervalles de plus en plus longs ; l'avant-dernière eut lieu en mai 1918 et la dernière en février 1920. Depuis cette date elle n'avait plus eu de crises.

En 1921 (janvier) ses jambes deviennent faibles et elles tremblent, mais au bout de quelques jours la malade se sent de nouveau parfaitement bien. Après quelques mois la faiblesse des jambes réapparut, pour rétrocéder de nouveau en l'espace d'une semaine. Mais depuis avril 1922, elle présenta de la diplopie qui dura quatre semaines.

Depuis janvier 1923 tremblement des bras, paresthésie, dysurie et incontinence de temps en temps.

Etat actuel. — Légère décoloration du segment temporal des disques optiques ; nystagmus à la déviation latérale du côté gauche ou droit : paraplégie spasmodique ; léger tremblement intentionnel ; réflexes exagérés, clonus du pied bilatéral ; abolition des réflexes abdominaux ; réflexes plantaires en extension des deux côtés. Wasserman négatif dans le sang.

OBSERVATION VII

NATRASS. CAS N° 2

SCLÉROSE DISSÉMINÉE ; DÉBUT PAR CRISES ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES.

Malade de 24 ans, vendeur.

Histoire de la maladie. — A l'âge de vingt et un ans, en mars 1923, le malade se mit à faire des crises. Auparavant il avait été bien portant ; il n'avait pas fait de convulsions dans l'enfance. On ne retrouve dans les antécédents familiaux aucune affection semblable. Depuis 1923 neuf crises semblables s'étaient produites.

La crise survient brusquement, sans aucun signe prémonitoire ; une fois la crise survint la nuit, pendant le sommeil, et le frère du malade qui dormait à côté de lui, fut réveillé par un bruit. Le malade perd connaissance, « devient raide », mais il resterait étendu sans bouger et sans présenter de mouvements convulsifs des membres. Durant la crise il ronfle bruyamment. Il ignore si la coloration du visage se modifie pendant la crise, mais après une crise un œil aurait été « plein de sang ». Deux ou trois fois la crise fut suivie de vomissements importants ; la somnolence et la céphalée pénible après la crise sont constantes ; pendant vingt minutes environ il ne reconnaît personne.

En décembre 1924, environ vingt et un mois après la première crise, il constata une perte de la sensibilité au niveau de l'hémi-face et des membres droits ; il traînait la jambe droite devenue un peu parétique.

Ces phénomènes durèrent quatre jours, puis disparurent.

En juin 1925, la sensibilité fut à nouveau abolie à droite et il vint consulter à l'hôpital. Il remarqua également qu'il

voyait moins bien de son œil droit, et signala avoir présenté récemment de la diplopie pendant huit jours. De temps en temps il aurait ressenti une légère trémulation de son bras droit. Céphalée temporale droite par intermittence.

A l'examen. — On ne trouve rien d'anormal au niveau des disques optiques, mais il existe un nystagmus très net dans le regard à gauche ou à droite, nystagmus à phase externe rapide et à régression lente. Il existe une dysarthrie légère. Lorsque le malade étend son bras droit les yeux fermés, il existe un léger balancement de ce membre ; la force de préhension de la main droite est diminuée. Les réflexes tendineux très vifs, sont plus intenses à droite. Les réflexes plantaires se font en flexion avec tendance à l'extension ; la tonicité musculaire du membre inférieur droit est exagérée. Les réflexes abdominaux supérieurs sont très faibles, les inférieurs abolis. Il existe une astéréognosie complète de la main droite et une diminution considérable du sens musculaire au niveau de la jambe droite. La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

Etat actuel. — Un mois après le premier examen l'état du malade s'améliora considérablement. L'hémiplégie partielle du côté droit avait guéri et l'astéréognosie avait presque complètement disparu. Mais une légère décoloration du segment temporal des disques optiques existe, et est même plus nette à l'heure actuelle. Un léger nystagmus subsiste, les réflexes tendineux sont anormalement vifs, mais les réflexes plantaires se font en flexion. Les réflexes abdominaux restent faibles mais s'obtiennent plus facilement à droite.

Le malade se plaint actuellement d'un léger engourdissement des membres gauches et du tronc, mais en dehors de ces symptômes, la guérison des troubles et des signes physiques paraît complète.

II. — CRISES JACKSONIENNES

Les crises d'Epilepsie jacksonienne au cours de la Sclérose multiloculaire semblent un peu moins fréquentes que les crises généralisées comme nous l'avons déjà indiqué. Nous en avons retrouvé 14 cas dans la littérature médicale, dans les publications de GUSSENBAUER, MARBURG, WILSON et MAC BRIDE, NATRASS, CURSCHMANN, S. et L. PRUSSAK, GUILLAIN et MOLLARET. Il faut y joindre un cas de STRUMPELL cité par WILSON que nous n'avons pu retrouver, et aussi un cas de ROSENFELD cité par CURSCHMANN.

Ces crises se présentent sous des aspects multiples qui sont ceux que l'on a l'habitude de voir dans l'épilepsie jacksonienne quelle que soit son origine. Elles peuvent être plus ou moins étendues, ne frappant qu'un territoire très limité ou au contraire s'étendant à tout l'hémicorps. L'aura est à peu près constante, très variable dans sa manifestation : Scotome scintillant (GUILLAIN et MOLLARET), chromatopsies (GUSSENBAUER), sensations vagues de tout l'hémicorps (GUILLAIN et MOLLARET), perte de sensibilité de l'hémiface (PRUSSAK). La crise est fréquemment suivie de phénomènes paralytiques (paralysie faciale, hémiplegie, aphasie). Nous reviendrons dans un instant et ultérieurement dans le cours de ce travail sur leur importance.

Fait intéressant à noter : alors que les crises géné-

ralisées peuvent soit ouvrir la scène, soit au contraire ne constituer qu'un banal phénomène évolutif, les crises d'épilepsie localisée semblent appartenir presque exclusivement au début de l'affection. WILSON et MAC BRIDE — dont l'article sur la question est qui est intéressant à tous égards — disent n'avoir « jamais observé ni lu l'observation de cas où les crises jacksoniennes soient survenues après que les symptômes de sclérose disséminée furent constitués ». Pour notre part, nous ne croyons pas que, sous une forme aussi absolue cette affirmation puisse être maintenue. L'observation suivante due à NATRASS montre en effet un malade qui eut tout d'abord des symptômes parasthésiques des membres inférieurs accompagnés de parésie et de tendance à la titubation, le tout survenant sous forme d'une poussée qui semble bien avoir été une première poussée de la maladie. Un an après seulement apparurent les crises jacksoniennes qui durèrent à une cadence de 20 à 40 par jour pendant 25 jours, puis disparurent complètement.

OBSERVATION VIII

NATRASS. CAS N° 1

SCLÉROSE DISSÉMINÉE S'ACCOMPAGNANT D'ÉPILEPSIE JACKSONIENNE.

Malade âgée de 32 ans, chauffeur.

Histoire de la maladie. — En été 1924 le malade avait interrompu son travail à cause d'un engourdissement re-

montant des pieds jusqu'à la taille et s'accompagnant d'un certain degré de parésie des membres inférieurs avec tendance à la titubation. La guérison semble avoir été complète et le malade reprit son travail habituel pendant un an. Mais en juillet 1925 il présenta pendant quatre jours de la diplopie, l'obligeant à porter une visière sur un œil. En août 1925, subitement, des crises convulsives localisées à droite apparurent, accès survenant tous les jours dans les 15 jours qui précédèrent l'hospitalisation.

A l'hôpital on assista à plusieurs crises d'épilepsie jacksonienne typique, localisée à droite. Les crises, courtes, durèrent environ 30 secondes et ne s'accompagnèrent pas de perte de connaissance. La main et le coin de la bouche sont atteints simultanément des mouvements convulsifs ; le membre inférieur ne participe que très peu. Pendant la crise et environ une minute après, le malade est aphasique. Pendant quelques minutes après la crise la sensibilité est abolie du côté droit.

Pendant les dix jours qui suivirent l'admission, le malade présenta 20 à 40 crises par jour, puis les crises cessèrent subitement sans jamais réapparaître.

Il n'existe aucun antécédent familial d'épilepsie.

Examen d'entrée. — Légère dysarthrie et nystagmus latéral ; les réflexes rotuliens et achilléens très vifs, abdominaux abolis.

Le réflexe plantaire se fait en flexion. La réaction de W. est négative dans le sang et le liquide C. R. Le malade se plaint de sécheresse de la bouche et on constate qu'il est diabétique. Les urines renferment du sucre et de l'acétone ; il existe une hyperglycémie modérée avec courbe typique (élévation à 0,300 % une heure et demie après ingestion de 50 grammes de glucose).

Actuellement. — Diabète traité par régime et insuline.

Le malade est très faible et ataxique ; au point de vue psychique il est optimiste. La parole est scandée. Décoloration nette des disques optiques ; nystagmus net du type cérébelleux, surtout dans le regard à gauche. Tremblement intentionnel des deux membres supérieurs. Abolition des réflexes abdominaux. Réflexes rotuliens et achilléens vifs ; réflexe plantaire en extension des deux côtés.

De cette observation, il faut rapprocher le cas de ROSENFELD cité par CURSCHMANN. Citons ce dernier : « Il s'agit d'un homme de 39 ans atteint de sclérose en plaques typique. Au cours de l'évolution (tardivement) apparaissent des convulsions du facial et de l'hypoglosse gauches s'étendant par la suite aux deux membres gauches. Ces crises sont fréquentes et de longue durée. Mort au cours de ces crises. L'autopsie confirme le diagnostic et montre en outre une endartérite cérébrale ».

A rapprocher des précédentes est aussi l'observation de Hugh. T. PATRICK, qui concerne des crises Jacksoniennes survenant en cours d'évolution.

Si l'affirmation de WILSON et MACBRIDE semble donc un peu exagérée, la rareté des crises jacksoniennes survenant en cours d'évolution est pourtant un fait. Cependant on voit parfois les crises localisées persister après l'apparition des symptômes disséminés. C'est le cas des observations II et V de WILSON et MACBRIDE.

Dans le cas n° 2 de S. et L. PRUSSAK, on voit les crises jacksoniennes ouvrir la scène puis deux mois

plus tard ces crises se transformer en crises généralisées en même temps que se constitue la première poussée de symptômes disséminés.

OBSERVATION IX

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK. CAS N° 2

Jeune fille de vingt-quatre ans, L. S..., l'affection débuta le 28 avril 1927 par une perte de la sensibilité de l'hémiface droite suivie immédiatement de convulsions à ce niveau et d'une perte de la connaissance. Le lendemain la crise se reproduit, mais moins intense ; la malade n'aurait pas perdu connaissance mais aurait prononcé des paroles incohérentes. Nous avons examiné la jeune fille quelques jours après la deuxième crise et n'avons trouvé aucun signe objectif.

Deux mois plus tard une crise convulsive généralisée apparaît avec perte de connaissance, mousse aux lèvres et perte des urines. La crise était précédée de paresthésie de la main gauche. L'examen pratiqué deux jours après cette crise montre :

Viscères normaux, pouls à 72. Les pupilles réagissent bien à la lumière et à la distance. Fond d'œil : ébauche de décoloration du segment temporal de la papille gauche. Acuité visuelle et champ visuel normaux. Les autres nerfs craniens sont normaux. Ebauche de nystagmus.

La mobilité des quatre membres est intacte, la sensibilité normale. Exagération bilatérale des réflexes bicipitaux et périostés, surtout à droite. Réflexes abdominaux, faible à droite, normaux à gauche. Exagération bilatérale des réflexes rotuliens et achilléens (D. G.). Réflexe plan-

taire normal. Rossolimo fortement positif des deux côtés.

7 Septembre 1927. — Crise de vertiges il y a huit jours. Abolition du réflexe plantaire des deux côtés, signe de l'éventail à droite.

31 Juillet 1928. — La malade n'a présenté aucun trouble jusqu'ici. Hier, nouvelle crise convulsive, suivie d'un état d'obnubilation durant 1 heure..

15 Août 1928. — Il y a 4 jours: paresthésie de la jambe gauche durant 5 minutes.

Radiographie de la base du crâne normale.

B W négatif dans le sang.

12 Octobre 1928. — Il y a quatre semaines, on a fait une séance de rayons X sur la tête. Les crises épileptiques ne se sont pas reproduites. La malade prend du *Luminal* d'une manière irrégulière. Le nystagmus calorique présente une exagération anormale.

Avril 1929. — Pas de troubles subjectifs.

Depuis le 30 Juillet 1928, pas de crises épileptiques.

A l'examen: Etat inchangé.

Nous voyons donc que chez une fille de 24 ans, par ailleurs bien portante, il apparaît à la suite de crises épileptiques un ensemble de symptômes observés fréquemment dans la sclérose en plaques, légère décoloration temporale, nystagmus minime spontané et calorique net, exagération des réflexes tendineux et périostés surtout à droite, réflexes abdominaux faibles. Rossolimo bi-latéral.

WILSON et MACBRIDE classent les crises Jacksoniennes en deux catégories. D'une part celles auxquelles font suite des phénomènes paralytiques. Les cas de STRUMPELL, GUSSENBAUER, les cas IV et V de MARBURG en font partie ainsi que celui de RIDDOCH et BRAIN. On peut y rattacher la cinquième observation

de WILSON et MACBRIDE, bien qu'il ne se soit agi là que d'une parésie très éphémère. D'autre part pour les auteurs en question, il faudrait classer les crises jacksonniennes non suivies de paralysie. Nous voyons bien l'intérêt d'une telle distinction : c'est un intérêt d'ordre diagnostique. Les crises suivies de paralysie ont donné lieu à des diagnostics erronés de tumeur cérébrale. Aussi envisageons nous de les étudier dans un chapitre spécial. Marquons seulement dès maintenant leur existence et leur importance.

L'observation suivante, due à CURSCHMANN et publiée par lui sous le nom d'épilepsie corticale au cours de la sclérose en plaques, montre des crises faciales atteignant tout l'hémicorps.

OBSERVATION X

CURSCHMANN

EPILEPSIE CORTICALE

Etudiant, 21 ans. Sa mère et sa sœur présentent une psychose. Une sœur hystérique. Dans l'enfance, rougeole et coqueluche sans complication.

En 1919, diphtérie non compliquée avec prédominance des symptômes nerveux.

En 1917-1919, à la guerre, au front.

En février 1921, les premières crises apparaissent. La bouche et la langue sont brusquement déviées à gauche, la figure devient asymétrique. Le malade est aphasique, mais il comprend tout. Pas de pertes de connaissance. Les

crises durent au début 5 à 6 secondes ; 3 à 5 crises par jour. 8 jours plus tard, les convulsions de la langue sont complétées par des secousses convulsives du bras droit, parfois dans la jambe droite, de sorte que la démarche devient hésitante pendant la durée de la crise. Ces crises localisées à droite, s'accompagnant d'aphasie transitoire, deviennent plus nombreuses et se répètent 10 à 12 fois par jour. Après avoir persisté pendant 10 semaines, elles s'espacent de plus en plus, laissant comme séquelle une incoordination permanente de la main droite et des deux jambes, et une inhibition de la parole, tous les troubles s'intensifient de plus en plus.

A l'examen, le 15 juin 1921 : homme grand, 1 m. 80, bien bâti, musclé, maigre. Pas de signes de syphilis, pas de ganglions. B.-W. négatif dans le sang et dans le liquide C. R.

Liq. C. R. Nonne-Apelt négatif, pas d'albuminose, pas de pléiocytose.

Viscères normaux. Ni tachycardie, ni bradycardie. T. A. normale. Urines normales. Colonne vertébrale et crâne normaux. Innervation faciale un peu plus faible à droite. Hypoglosse normal. Voile normal. Odorat, goût, ouïe intacts ; trijumeau normal. Trouble subjectif et objectif de la parole, parole un peu scandée, pas d'aphasie. Diamètre pupillaire moyen, réflexes pupillaires normaux. Nystagmus horizontal intense dans le regard latéral surtout dans le regard à droite. Dans le regard à gauche même nystagmus vertical. Dans le regard en haut, nystagmus de droite à gauche, dans le regard en bas nystagmus de haut en bas.

Astigmatisme et myopie des deux côtés ; ce fait explique la diminution de l'acuité visuelle. 2 dioptries. Les verres cylindriques n'entraînent pas d'amélioration. Acuité visuelle à gauche : $3,0 = 5/12$, à droite : $3,5 = 5/11$. Ebau-

che de décoloration temporale des papilles des deux côtés. Scotomes centraux nets pour le rouge et le bleu.

Incoordination pour la démarche qui est nettement spasmodique et ataxique surtout à droite. En position couchée ataxie nette à droite et hypertonicité. Romberg marqué. Tremblement intentionnel net et légère parésie de la main droite.

Pas de troubles de la sensibilité. Réflexes périostés et tendineux des membres supérieurs plus vifs à droite. Réflexes rotuliens et achilléens plus vifs à droite. Clonus du pied. S. de Mendel Rechterew fortement positif à droite.

Babinski inconstant des deux côtés.

Réflexes abdominaux abolis à droite, faibles et facilement épuisables à gauche ; abolition des réflexes crémastériens.

Vessie. ~~et~~ Faiblesse du sphincter. Rectum normal. Puissance normale. Etat euphorique, avec ~~stupéfaction~~ ^{stupéfaction} au rire sans motif. Traité du 16 juin au 29 août en médecine générale par des bains, le Novarsénol, le repos et des exercices. A la sortie (29 août), augmentation du poids, amélioration considérable de l'état général, disparition des convulsions. Démarche objectivement normale, subjectivement encore un peu hésitante ; le malade ne se fatigue pas par une promenade de 1 à 2 heures. Tremblement intentionnel disparu à droite, nystagmus, Babinski encore positif à gauche.

Le 20 septembre 1921 : L'amélioration se maintient, il n'y a plus eu de convulsions.

Démarche tout à fait normale. Romberg 0. Main droite à peu près normale. Réflexes tendineux et périostés vifs, égaux des deux côtés ; pas de clonus. Babinski, Oppenheim, Mendel ; négatifs.

Réflexes abdominaux et crémastériens abolis des deux

côtés. Nystagmus surtout dans le regard à droite. Parole normale. Subjectivement tout à fait capable de continuer ses études.

Chez ce malade a hérédité névropathique lourde il apparaît, en l'absence de causes exogènes des convulsions dans le territoire du facial et de l'hypoglosse droite et, dans les deux membres droits, sans perte de connaissance.

En l'espace de 10 semaines apparaissent une démarche spasmodique, légèrement parétique et ataxique. Du nystagmus, décoloration temporale des scotomes centraux, des réflexes spasmodiques (Mendel net, Babinski inconstant) ; les réflexes abdominaux et crémastériens manquent. Euphorie.

Cette association des symptômes et l'évolution brève et favorable montrent qu'il s'agit d'une sclérose en plaques, d'autant plus que les 4 réactions de Nonne sont négatives.

L'état actuel (au moment de la rémission) est particulièrement typique: nystagmus abolition des crémastériens et abdominaux, réflexes tendineux vifs sans clonus ni Babinski. Persistance des scotomes centraux. Une discussion de diagnostic différentiel est inutile.

Une variété un peu particulière de crises à rattacher aux crises jacksoniennes est constituée par les crises généralisées à point de départ localisé. Le cas n° 2 de WILSON et MACBRIDE en est un exemple.

OBSERVATION XI

S. A. R. WILSON et H. J. MACBRIDE. CAS N° 2

SCLÉROSE DISSÉMINÉE : DÉBUT PAR CRISES ÉPILEPTIQUES GÉNÉRALISÉES A POINT DE DÉPART LOCAL ; PLUS TARD SEULEMENT CRISES JACKSONNIENNES.

Malade âgé de 33 ans, J. F.

Antécédents. — Il y a 13 ans environ, le malade était assis sur un banc lorsque subitement le membre inférieur droit fut ébranlé de secousses ; quelques secondes plus tard il perdit connaissance, fit des convulsions généralisées, se mordit la langue et perdit ses urines. La crise ne fut suivie ni de céphalée, ni d'asthénie. De 1912 à 1915, il fit 6 crises semblables à début local, se généralisant ensuite.

En 1915, le caractère des crises se modifia quelque peu ; les secousses débutèrent au niveau du pied droit et s'étendirent au membre inférieur, l'épaule fut atteinte ensuite, puis tout le membre supérieur droit, avec à ce niveau perte de la sensibilité. Après quelques-unes de ces crises, le membre supérieur droit était plus ou moins paralysé pendant quelques minutes ; la jambe droite était un peu faible. Ces crises ne s'accompagnèrent ni d'incontinence ni de morsure de la langue et le malade ne perdit pas connaissance.

Actuellement, ces crises sont devenues très rares et ne surviennent qu'en moyenne moins de trois fois par an.

Depuis 1915, la jambe droite devient de plus en plus faible, maigrissant légèrement ; le bras droit s'est également affaibli, mais moins que la jambe.

Etat actuel. — Décoloration des deux disques optiques ; nystagmus net dans le regard à gauche ou à droite ; légère parésie du facial inférieur droit. Le sens de position des membres et des mouvements passifs est diminué au niveau du bras droit et dans les deux jambes, surtout à droite ; incoordination du bras droit ; pas d'astéréognosie ; faiblesse et légère spasmodicité du membre inférieur droit, faiblesse de la cheville gauche ; démarche hémiplegique ; tous les réflexes tendineux existent, il sont exagérés à droite ; clonus du pied à droite ; réflexes plantaires en flexion des deux côtés (pas franche) : le Wassermann est négatif dans le sang.

L'observation III de GUILLAIN et MOLLARET est à rapprocher de la précédente. On y voit des crises généralisées à début crural. L'observation est citée plus loin.

Cette observation nous montre également un point digne de remarque et qui est la coexistence en cours d'évolution de crises généralisées et de crises jacksonniennes.

III. — MANIFESTATIONS CONVULSIVES RARES

Dans deux cas de la littérature nous avons retrouvé des manifestations épileptiques motrices de type rare.

Dans la huitième observation de WILSON et MACBRIDE l'épilepsie se manifeste sous l'aspect de l'épi-

leptisie partielle continue. On sait que sous ce nom KOJEWNIKOW a décrit en 1894 des crises limitées à un département musculaire mais existant d'une façon continue. Ce syndrome est constitué « par des attaques caractérisées d'épilepsie corticale abortives ou accompagnées de perte de connaissance et par des secousses cloniques ininterrompues remplissant l'intervalle des attaques et atteignant certaines régions ⁽¹⁾ » KOJEWNIKOW attribue ce syndrome à une lésion circonscrite de l'écorce cérébrale. Pour M. SOUQUES, il pourrait y avoir association d'une lésion centrale à la lésion corticale. Notons que cette variété spéciale d'épilepsie a été plusieurs fois signalée dans des cas de tuberculomes cérébraux corticaux de la région rolandique.

OBSERVATION XII

S. A. KINNIER WILSON et J. MACBRIDE. CAS N° 8

SCLÉROSE DISSÉMINÉE AVEC « ÉPILEPSIE PARTIELLE CONTINUE »

F. P., âgée de 41 ans.

Les premiers symptômes de sclérose disséminée remontent à 14 ans environ ; ils sont actuellement pleinement développés (nystagmus, tremblement intentionnel, hyperémotivité, paraplégie ataxique, abolition des réflexes abdominaux, Babinski bilatéral, W. négatif dans le sang). Quatre semaines avant son entrée, le malade fit une crise épileptique typique, débutant par un serrement de la main

(1) O. CROUZON. Loc. Cit.

droite avec « une sensation bizarre remontant le long du bras droit ». C'était « comme si on remontait une pendule dans son bras ». Depuis, le bras et la main droite furent le siège de convulsions cloniques irrégulières, d'un degré et d'une intensité inégaux ; leur caractère indique une irritation corticale. Le membre présente une parésie définitive.

L'autre manifestation rare d'épilepsie motrice que nous avons notée dans la sclérose en plaques est constituée par des crises toniques. On sait que ces crises ont donné lieu à des discussions quant à leur pathogénie que l'on a dit être sous-corticale ou même extra pyramidale. L'observation de S. et L. PRUSSAK, qui relate ces faits est peu explicite et ne comporte qu'une description très succincte des crises. Aussi ne pouvons-nous affirmer qu'il s'agit bien des faits décrits habituellement sous ce nom. Nous nous bornons à reproduire l'observation sans en tirer de conséquences.

OBSERVATION XIII

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK. CAS N° 4

CRISES EPILEPTIQUES DE TYPE TONIQUE

K. W., âgé de 16 ans.

Entré le 25 avril 1929. L'affection débuta l'année dernière, en octobre, par des convulsions toniques des membres inférieurs avec perte de connaissance. La crise est précédée par une sensation de courant électrique travers-

sant les jambes. La deuxième crise, du même genre, survint le lendemain ; la troisième, le 4 février 1929. Dans l'intervalle séparant la deuxième de la troisième crise, le malade ne présenta aucun trouble, excepté quelques paresthésies étranges au niveau du genou droit (sensation de corps étranger intra-articulaire). Depuis la troisième crise, il existe de temps en temps la nuit des mouvements de flexion automatique de la jambe droite. Depuis 15 jours, le malade ressent des paresthésies thermiques (brûlures) au niveau des deux hanches (plus marquée à gauche).

Autres antécédents sans intérêt.

Lors du premier examen, le 9 février 1929, 5 jours après la troisième crise convulsive, on trouve : pupilles et nerfs crâniens normaux. Exagération des réflexes tendineux et périostés des quatre membres. Réflexes abdominaux faibles. Réflexe plantaire aboli. Rossolimo positif des deux côtés.

Le deuxième examen, pratiqué à l'hôpital, montra les mêmes faits, mais les réflexes rotuliens et achilléens sont devenus plus vifs polycynétiques ; par moments, il existe une ébauche de Babinski. La mobilité des membres est conservée, la force musculaire est normale, excepté une légère diminution de la force musculaire des deux mains. Sensibilité normale. Nystagmus calorique net. Liquide C.R. Nonne-Apelt et Guillain négatifs, albumine 0,16 ‰, pas de pléiocytose. B W négatif dans le sang et dans le liquide C R. Dans ce cas, on est donc en présence d'un syndrome indiquant l'atteinte du cerveau (crises épileptiques) et de la moelle (exagération bilatérale des réflexes. Rossolimo positif des deux côtés, mouvements d'automatisme de la jambe droite). Etant donné qu'il s'agit d'une affection disséminée, il faut penser à deux possibilités: syphilis cérébro-spinale ou sclérose en plaques. Etant donné que la

première de ces hypothèse n'est étayée par aucun antécédent ou par une réaction sérologique, il faut penser à la deuxième. Il est difficile de dire dans ce cas si les crises épileptiques doivent être considérées comme symptôme initial. Nous avons constaté les signes objectifs dès le cinquième jour consécutif à la troisième crise ; on ne peut donc pas affirmer que ces signes n'aient pas existé avant cette crise. Le fait que le malade ne présente aucun trouble subjectif ne démontre nullement l'absence des signes objectifs avant la crise, d'autant plus que même à l'heure actuelle ses troubles subjectifs sont minimes par rapport aux signes objectifs. Les crises épileptiques étaient du type *exclusivement tonique* et siégeaient uniquement au niveau des membres inférieurs (selon les dires du malade).

IV. — EPILEPSIE NON CONVULSIVE

« Il n'est pas, dit M. ABADIE dans son rapport de 1932, d'épilepsie sans troubles mentaux légers ou graves. »

Or l'épilepsie étant un syndrome et non point une maladie, il n'y a pas lieu de s'étonner si dans les manifestations épileptiques de la sclérose en plaques on trouve à côté des crises convulsives un certain nombre de cas caractérisés par des troubles psychiques : manifestations paraconvulsives, crises de petit mal ou équivalents psychiques vrais.

Le nombre de cas de ce genre que nous avons pu relever dans les observations des différents auteurs

est relativement assez élevé. Les observations comportent en général peu de détails. Mais les faits malgré cela nous ont paru suffisamment caractéristiques.

Nous avons déjà dit ailleurs, que certains auteurs avaient signalé la possibilité d'équivalents larvés, OPPENHEIM, en particulier, dans une édition déjà ancienne de son traité des Maladies Nerveuses, dit que « des attaques correspondant à celles du petit mal pouvaient être rencontrées quelquefois ». En ce qui nous concerne, dans les divers cas de la littérature, nous avons identifié : *des manifestations d'épilepsie larvée ; des troubles psychiques accompagnant les manifestations convulsives ; des états d'agitation confuse plus ou moins intense ; des états confusionnels avec réactions antisociales ; enfin des modifications du caractère type de celles que l'on rencontre dans l'épilepsie*. Nous classons tous ces troubles sous trois rubriques.

1° MANIFESTATIONS D'EPILEPSIE LARVEE.

Elles consistent en *absences* et en *vertiges épileptiques* dont nous n'avons pas à donner ici la description. Dans l'observation suivante, on voit ces troubles être une manifestation de début de la maladie.

OBSERVATION XIV

NATRASS CAS N° 3

SCLÉROSE DISSÉMINÉE ; DÉBUT PAR DES CRISES DE PETIT MAL
Femme âgée de 19 ans, domestique.

Histoire de la maladie. — Depuis février 1926, la malade se mit à faire des « évanouissements ». La première défaillance survint lorsque la malade lavait des carreaux ; subitement elle se trouva mal et tomba de l'échelle sur laquelle elle travaillait. Depuis, elle avait présenté deux attaques semblables ; on n'obtient pas de renseignements précis ; la malade ne croit pas qu'elle perde connaissance ; la crise dure moins d'une minute. Il n'existe ni convulsions, ni secousses des membres. Après, elle se sent fatiguée et doit rester étendue. 2 ou 3 de ces attaques étaient survenues lorsqu'elle était en train de lire ou pendant qu'elle était assise à table ; elle se renversa dans sa chaise et revint ensuite à elle-même. En dehors de ces attaques, la malade se porte bien, elle n'a présenté aucune maladie qui méritait d'être signalée. Il n'existe pas d'antécédents familiaux d'épilepsie.

Etat actuel. — La malade a été examinée à plusieurs reprises depuis sa première consultation à l'hôpital en avril 1936, 3 mois après le début des troubles. Son état général est bon et elle ne paraît pas nerveuse. Rien d'anormal au point de vue cardiaque, pulmonaire et abdominal.

Lors du premier examen, les disques optiques et les autres nerfs craniens paraissent normaux ; les seules anomalies constatées furent un réflexe plantaire en extension à gauche et des réflexes abdominaux faibles, facilement épuisés et plus faibles à gauche. Le réflexe plantaire gau-

che se fait toujours en extension. Le réflexe plantaire droit s'est modifié ; à la place de la flexion douteuse habituelle on constata une fois l'extension.

Il existe maintenant un nystagmus léger, mais net, à la déviation latérale conjuguée dans le regard à gauche ou à droite ; la phase externe est rapide, la régression lente. Au niveau des disques optiques, on constate maintenant une décoloration suspecte des moitiés externes ; le coin gauche de la bouche est un peu faible (parétique) lors des mouvements volontaires ou affectifs. Les réflexes tendineux sont normaux et il n'existe ni incoordination ni troubles de la sensibilité. Le Wassermann est négatif dans le sang.

De cette observation il faut rapprocher un cas relaté par WILSON et MACBRIDE. Les auteurs ne publient d'ailleurs pas l'observation intégrale. Ils se bornent à signaler le fait. Il s'agissait d'un malade atteint d'une sclérose en plaques indubitable et chez qui « il y avait des moments (turns) où le malade était aphasique pendant plusieurs secondes puis continuait la phrase comme si rien n'était. »

On note encore des attaques d'épilepsie larvée dans le cas n° 3 de S. et L. PRUSSAK et dans le cas n° 11 des mêmes auteurs (pertes de connaissance sans convulsions).

2° EQUIVALENTS PSYCHIQUES.

Ce sont des états confusionnels avec agitation se rapprochant plus ou moins de ce qu'on a appelé la

manie épileptique qui en sont la traduction la plus fréquente. En voici un exemple : (symptôme de début d'une sclérose multiple révélée onze mois plus tard).

OBSERVATION XV

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK. CAS N° 1

CRISES JACKSONIENNES ET ÉQUIVALENTS PSYCHIQUES

O. P., 28 ans, examinée le 16 février 1923. Il y a huit jours, la malade présenta subitement des *troubles mentaux* pendant une demi-heure ; elle prononça des mots incohérents. La crise fut suivie de somnolence et de fatigue. Une autre fois, la malade fut prise de convulsions du membre inférieur droit et perdit connaissance. Dans l'intervalle des crises, la malade accusa une perte de sensibilité du membre supérieur droit et des crises de vertige. Elle n'aurait que rarement souffert de céphalée. On ne trouve aucun signe objectif au cours de cet examen. W. négatif dans le sang.

25 janvier 1924. — La malade accuse une sensation de froid dans la moitié gauche du dos et dans la jambe gauche qui est faible.

Objectivement : fond d'œil normal. Parésie du membre supérieur gauche avec tremblement intentionnel à ce niveau. La motricité des membres inférieurs est intacte. Réflexes abdominaux abolis, rotuliens et achilléens exagérés et polycinétiques surtout à gauche ; réflexe plantaire aboli. La démarche est un peu ralentie.

25 février 1924. — Subitement une parésie des deux membres inférieurs s'installe. L'exagération des réflexes

rotuliens et achilléens s'accuse. Babinski positif. En raison de l'aggravation aiguë on décide d'interrompre la grossesse (5^e mois). Par la suite l'état s'améliore progressivement.

25 septembre 1925. — Depuis deux mois la malade est de nouveau enceinte ; c'est sa deuxième grossesse. La diminution de la force des membres inférieurs se manifeste à nouveau. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont exagérés ; Babinski positif. Rossolimo positif. Avortement thérapeutique.

22 septembre 1928. — Faiblesse des jambes. Réflexes tendineux des membres inférieurs moins vifs. Babinski et Rossolimo positifs.

8 avril 1929. — Incontinence des urines. Augmentation du poids.

Dans ce cas, dont l'observation a été mise à notre disposition par le Docteur Flatau, il s'agit d'une femme de 28 ans, chez laquelle les premiers symptômes furent des crises épileptiques. Ce fut au début un trouble de la connaissance, suivi de somnolence et de fatigue, et ensuite une crise jacksonnienne de la jambe droite. C'est seulement onze mois plus tard qu'on enregistra les premiers signes objectifs (parésie du membre supérieur gauche, tremblement intentionnel, abolition des réflexes abdominaux, exagération des rotuliens et achilléens) qui firent penser à la sclérose en plaques. En raison des crises épileptiques, on avait pensé pendant un certain temps à une tumeur cérébrale, comme il n'y avait aucun fait permettant d'admettre une syphilis cérébro-spinale. L'évolution ultérieure de la maladie et surtout les aggravations aiguës au cours des deux grossesses survenues à peu d'intervalles, de même que la régression progressive des symptômes après l'interruption de la grossesse, tranchèrent le diagnostic en faveur de la sclérose en plaques.

Ce sont encore des crises d'agitation confuse (plus violentes que dans le cas précédent) que l'on trouve dans le cas n° 3 des mêmes auteurs qui est cité par ailleurs (1) Ces crises sont d'ailleurs typiques et signaleraient même en l'absence de crises convulsives leur origine épileptique. Elles réalisent le type de l'hypomanie épileptique. Il s'agissait d'ailleurs, comme nous le verrons, d'une véritable forme polymorphe dans laquelle les troubles épileptiques dominaient le tableau clinique.

Des troubles confusionnels du type de l'état crépusculaire avec troubles du comportement social sont encore décrits dans l'observation n° 11 de S. et L. PRUSSAK. Il s'agissait là encore de manifestations épileptiques multiples sur lesquelles nous reviendrons dans le paragraphe suivant.

OBSERVATION XVI

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK. CAS N° 11

MANIFESTATIONS EPILEPTIQUES MULTIPLES.

EQUIVALENTS PSYCHIQUES

B. S., âgée de 36 ans.

Entré le 4 mars 1927. Il y a un an, première crise de perte de connaissance. 7 mois plus tard, nouveaux troubles de la connaissance : le malade urina en pleine rue en pré-

(1) Voir page 63.

sence d'autres personnes, courut ensuite chez lui dans cet état. Après dîner, il se coucha et au réveil il ne se souvint plus de sa crise. Il y a 3 mois, nouvelle perte de connaissance suivie d'un sommeil de 3 heures.

La sœur du malade affirme qu'il avait présenté dix crises de ce genre au cours des trois derniers mois (dont une seule crise convulsive). Diminution de la vision depuis quelques semaines. Il y a six semaines parésie de la jambe gauche. Depuis il se plaint de céphalée, prédominant en avant et à droite. Impuissance génitale depuis 13 ans. Le malade nie tout antécédent syphilitique.

Actuellement : viscères normaux. Réactions pupillaires normales. Acuité visuelle à gauche un demi, à droite un quart. Nystagmus dans le regard latéral. Parésie du facial inférieur gauche. Par ailleurs, nerfs craniens normaux. Légère décoloration des papilles. Parésie des membres gauches. Sensibilité intacte. Exagération des réflexes des membres supérieurs. Babinski à gauche. Rossolimo bilatéral.

Au point de vue psychique : indifférence et un certain ralentissement de la pensée. Liquide C. R. normal. B. W. négatif dans le sang. Durant tout le séjour à l'hôpital on observa une seule fois un trouble de la connaissance.

Dans ce cas, la maladie évolua donc par petites poussées pendant plusieurs années. L'impuissance qui existe depuis 13 ans fut vraisemblablement le premier symptôme. Au bout de 13 ans la première crise épileptique apparut. Les crises se répétèrent à intervalles de plus en plus rapprochés. A la fin apparut une hémiparésie gauche et une diminution de la vision. Le diagnostic de sclérose multiple est justifié dans ce cas par l'évolution et le tableau clinique (nystagmus, décoloration des papilles, abolition bilatérale des réflexes abdominaux, exagération des réflexes tendineux et périostés, s. de Rossolimo bilatéral bien que l'hémi-

parésie ne frappe que le côté gauche et enfin l'impuissance) Les crises épileptiques ne sont pas un symptôme du début mais elles précédèrent d'environ huit mois et demi les autres signes (excepté les signes sexuels). Les crises se manifestèrent ici sous forme de pertes brusques de la connaissance — généralement sans convulsions — et sous forme d'équivalents psychiques.

Des états dépressifs avec idées délirantes du type mélancolique, des manifestations d'angoisse sont signalées dans la troisième observation de S. et L. PRUSSAK, Mais nous ne pouvons dire si on doit les rattacher à l'épilepsie où si elles relèvent d'une autre origine. La sclérose en plaques se montre capable de créer par elle-même des troubles mentaux divers et il n'est guère que ceux dont le caractère épileptique est typique que l'on puisse décrire en toute bonne foi comme un symptôme épileptique de la maladie.

3° TROUBLES DU CARACTERE.

On connaît, et nous n'avons pas l'intention de décrire les troubles si fréquents du caractère chez les épileptiques. Sur un fond de lenteur psychique, et de dépression psychique qui le rend indifférent et apathique, l'épileptique présente, une variabilité extrême de l'humeur, des manifestations d'égoïsme et d'exigence personnelle et une susceptibilité épisodique qui entraîne des réactions coléreuses plus ou moins vives. Il se montre « sous des aspects très différents

suivant les moments, tantôt inoffensif d'apparence, cauteleux et obséquieux, tantôt querelleur, indiscipliné et agressif, toujours mal adapté au milieu, difficile, insupportable, et parfois même redoutable. » (1)

Il est assez remarquable de retrouver les traits de cette mentalité dans deux observations de S. et L. PRUSSAK, sommairement indiqués, mais soulignés par les auteurs.

OBSERVATION XVII

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK. CAS N° 10

CRISES CONVULSIVES AU COURS D'UNE SCLÉROSE EN PLAQUES.
TROUBLES DU CARACTÈRE.

N. N., âgée de 39 ans.

Le malade affirme avoir toujours été nerveux. En 1918 apparut une anesthésie d'un petit territoire cutané à la face externe du genou gauche. En 1923, anesthésie de toute la jambe droite avec trouble de la sensibilité thermique à ce niveau. Trois mois plus tard, une parésie de la jambe gauche fit son apparition, suivie après 4 semaines de paresthésie (engourdissement et brûlures) du membre supérieur gauche. Le malade accuse en outre des secousses dans les quatre membres.

En 1916, paludisme et typhoïde.

Objectivement le 23 novembre 1923 : réactions pupillaires et fond d'œil normaux. Acuité visuelle 2/5. Les autres nerfs craniens sont normaux. Membres supérieurs :

(1) J. ABADIE. Loc. Cit.

exagération des réflexes. Membres inférieurs : parésie de la jambe gauche ; mobilité normale à droite. Abolition de la sensibilité thermique et douloureuse à partir et au-dessous de l'arc costal.

Réflexes rotuliens fortement exagérés des deux côtés, achilléens assez vifs. Réflexe plantaire douloureux à gauche, ébauché à droite.

Rossolimo positif des deux côtés.

Démarche légèrement spasmodique ; le malade traîne un peu sa jambe gauche.

B. W. négatif dans le sang.

27 mai 1926 : Aggravation au point de vue subjectif. Le malade accuse des crises qu'il appelle « hystériques », des paresthésies (sensation de brûlures cutanées) dans la région lombaire. Le travail intellectuel entraîne facilement la fatigue.

Objectivement : diminution de la sensibilité à la douleur et au froid au niveau de la jambe droite : par ailleurs sensibilité normale. Abolition des réflexes abdominaux.

Psychisme : loquacité, égocentrisme.

Intelligence intacte.

11 novembre 1927. — Le Rossolimo a disparu à droite ; positif à gauche.

13 octobre 1928. — En décembre dernier, le malade avait fait une dernière crise épileptique avec perte de connaissance. Il se plaint de crises de vertiges et d'une sensation « de mort » de la lèvre supérieure. Par moments, la bouche est déviée du côté gauche.

Chez ce malade on constate donc l'apparition dans l'espace de 10 ans de symptômes des divers segments du système nerveux central. Le premier signe objectif fut une zone d'anesthésie, limitée de la face externe du genou gauche. 5 ans plus tard, un syndrome de Brown-Séquard

apparut (parésie de la jambe gauche, troubles de la sensibilité à droite) suivi 4 semaines après d'une atteinte du membre supérieur droit (paresthésies). Déjà à cette époque il y avait eu des tremblements des quatre membres. Par la suite, certains symptômes regressèrent partiellement (parésie) de la jambe gauche, troubles de la sensibilité dans la moitié inférieure du corps) pour faire place à de nouveaux phénomènes (abolition des réflexes abdominaux, paresthésie lombaire, crises épileptiques, modifications du psychisme).

Le diagnostic de sclérose en plaques peut être posé ici en raison de l'évolution par poussées avec régression de certains symptômes et apparition d'autres signes, et en raison du tableau clinique (exagération des réflexes du membre supérieur, abolition des abdominaux, parésie spasmodique de la jambe gauche, Rossolimo bilatéral).

Dans l'observation 9 des mêmes auteurs que nous reproduisons par ailleurs, on note également : « Au point de vue psychique le malade est égoïste et irritable — il se querelle volontiers — l'intelligence n'est pas sensiblement modifiée, la mémoire est bonne. »

Dans la deuxième observation de GUILLAIN et MOL-LARET, notons encore des troubles du type de la mentalité épileptique « une certaine lenteur de l'idéation, une certaine euphorie, un déficit mental global. »

En résumé, nous voyons dans un certain nombre d'observations l'épilepsie symptomatique réaliser la plupart des troubles psychiques et des équivalents habituels de l'épilepsie.

V. — FORMES AVEC MANIFESTATIONS POLYMORPHES ET PARTICULIEREMENT FREQUENTES

Dans certains cas (trois sur la cinquantaine d'observations envisagées dans ce travail), l'épilepsie peut chez un même malade se traduire par des manifestations polymorphes qui font alterner les crises convulsives avec les équivalents psychiques. Parfois tous ces troubles sont fréquents au point, disent S. et L. PRUSSAK, qui rapportent les cas, de « dominer le tableau clinique » et de constituer une véritable *forme épileptique de la sclérose en plaques*. Dans le cas n° 3 de ces auteurs, qui est le plus typique, on voit alterner des crises généralisées, des crises jacksonniennes, des attaques de petit mal, des crises d'agitation avec obnubilation. Entre les crises persistait un état de dépression psychique avec angoisse accompagné à certains moments de manifestations délirantes. Tous ces troubles étaient fréquents au point de donner une allure spéciale à la maladie.

L'observation n° 11 de S. et L. PRUSSAK est elle aussi à classer dans les formes polymorphes avec crises multiples. Nous l'avons citée au paragraphe précédent. Rappelons qu'elle réunissait des crises de convulsions généralisées, des équivalents sous forme de

pertes de connaissance sans convulsions et des états confusionnels paroxystiques avec troubles du comportement.

Dans l'observation n° 1 des mêmes auteurs déjà citée, on voit l'association de crises jacksoniennes et d'équivalents psychiques sous forme de crises d'agitation confuse.

OBSERVATION XVIII

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK, CAS N° 3

MANIFESTATIONS ÉPILEPTIQUES MULTIFORMES
DOMINANT LE TABLEAU CLINIQUE

K. A., âgée de 36 ans.

28 avril 1928. — Il y a cinq ans, crise convulsive généralisée avec perte de connaissance. Puis, après trois mois et demi sans crise elle perdit subitement connaissance et tomba. Il est impossible de préciser si à ce moment elle présenta des crises convulsives. La crise fut suivie d'un état d'obnubilation avec agitation motrice importante. La malade faisait le tour de la chambre en courant et arrachait les objets sur le mur. La crise dura environ trente minutes. Depuis deux ans la malade souffre de crises de nausées, accompagnées d'un état de dépression ; elle croit mourir et ne plus exister.

Une telle crise ne dure que quelques minutes et s'accompagne parfois de perte de connaissance. Si une crise survient dans la rue, elle est obligée de s'arrêter. Il y a un an la malade fit une crise convulsive durant dix minutes au niveau du membre supérieur gauche. Depuis, elle se ré-

veille souvent la nuit, accusant des paresthésies des membres gauches. Dans les dernières semaines elle présentait souvent des crises de dépression.

Par ailleurs, rien dans ses antécédents. Le mari ne présente aucun signe de syphilis.

Objectivement. — Viscères normaux. Réactions pupillaires normales. Nerfs craniens normaux. Mobilité et sensibilité des membres intacts.

Réflexes tricipitaux et périostés vifs, abdominaux abolis, rotuliens exagérés, achilléens moyens. Réflexe plantaire gauche aboli, à droite douteux (par moments areflexie, par moments flexion dorsale du gros orteil avec ébauche de signe de l'éventail). Rossolimo positif à gauche, à droite douteux.

B.-W. négatif dans le sang. Radio du crâne normale.

28 décembre. — Pas de modifications de l'état, jusqu'au mois d'octobre, date à laquelle apparaissent des symptômes nouveaux : paresthésie des jambes et de l'abdomen, spasmes douloureux des jambes et incontinence d'urines. Ces derniers troubles, de même que les paresthésies abdominales, disparurent les premiers ; les autres signes persistèrent pendant quelque temps.

Dans ce cas les crises épileptiques dominent le tableau clinique. Elles se manifestent sous diverses formes : tantôt ce sont des crises convulsives généralisées avec perte de connaissance (une fois suivie d'obnubilation), tantôt ce sont des crises de petit mal ou jacksonniennes. L'intervalle des crises est émaillé par des états de dépression et d'angoisse. Etant donné que par ailleurs les signes objectifs sont relativement minimes (exagération des réflexes tendineux et périostés, absence des réflexes abdominaux et plantaires, phénomène de Rossolimo à gauche), le diagnostic hésite au début entre l'épilepsie vraie et une autre affection du système nerveux central s'accompagnant d'épilepsie. L'ap-

parition de signes nouveaux (paresthésie des jambes et de l'abdomen, spasmes douloureux dans les jambes, incontinence d'urines) facilite le diagnostic différentiel. Les symptômes indiquent d'ailleurs le caractère multiloculaire de la lésion. L'absence d'antécédents syphilitiques de la malade et de son mari, le B.-W. négatif, l'absence de céphalée pendant toute la durée de la maladie, les réactions pupillaires normales infirment l'hypothèse de syphilis cérébro-spinale. Il faudrait donc penser à la sclérose en plaques. Le début brusque et la disparition assez rapide des phénomènes pathologiques sont en faveur de ce diagnostic.

L'hypothèse la plus probable est donc celle d'une sclérose disséminée s'accompagnant de crises épileptiques et de troubles psychiques. Comme dans les deux cas précédents, les crises épileptiques représentent le symptôme initial, étant donné qu'on ne constate aucun signe objectif après les premières crises (Docteur Goldflam). On ne peut pas dire à quel moment ces signes objectifs ont fait leur apparition.

*
* *

Tels sont, envisagés d'un point de vue descriptif, les divers troubles d'ordre épileptique rencontrés au cours de la sclérose multiloculaire. Disons encore quelques mots de leur fréquence au cours des divers cas étudiés. Cette fréquence est des plus variables. On connaît des cas (WILSON 3) où les crises restent très rares pendant toute la durée de la maladie (6 à 7 crises en 20 ans). Dans d'autres cas, elles sont d'une fré-

quence moyenne se reproduisant de 2 à 3 fois par semaine (WILSON 4) à une fois chaque mois (GUILLAIN et MOLLARET).

Parfois au contraire elles sont remarquablement fréquentes, au moins pendant un certain temps : 12 crises par jour pendant 10 semaines chez le malade de CURSCHMANN — 20 à 40 crises jacksonniennes quotidiennes pendant 10 jours dans la première observation de NATRASS. Enfin, nous avons vu dans l'observation de S. et L. PRUSSAK que nous venons de citer au paragraphe précédent des manifestations épileptiques multiformes dominer la scène et constituer pendant toute la durée de la maladie une véritable forme épileptique de la sclérose en plaques.

Au point de vue évolutif, nous avons vu que les crises peuvent se grouper de façons différentes, que l'on peut, nous semble-t-il, schématiser en deux modalités qui s'opposent.

a) Dans certains cas (WILSON 3, 6, 7, PRUSSAK 12, 13), les crises se produisent de loin en loin dans tout le cours de la maladie ;

b) Dans d'autres cas (NATRASS 1, PATRICK, WILSON 4), on assiste à une véritable poussée de crises convulsives qui apparaissent un jour chez un malade atteint de sclérose multiple avérée et qui en était exempt jusque là. Ces crises se reproduisent un certain temps puis s'atténuent et disparaissent pour ne plus revenir.

Il y a tout lieu de supposer que, au point de vue anatomo-pathologique et pathogénique, ces deux ordres de faits correspondent à deux processus nettement différents.

CHAPITRE III

LE DEBUT EPILEPTIQUE DE LA SCLEROSE EN PLAQUES

I. — ASPECT CLINIQUE

Nous avons donc envisagé successivement les différentes manifestations comitiales qui peuvent être engendrées par le virus de la sclérose multiloculaire. Nous les avons considérées à un point de vue purement descriptif en dehors de toute chronologie. Or il est bien certain que de tous ces troubles ce sont ceux qui surviennent à titre de première manifestation de la maladie qui comportent le plus d'intérêt. Aussi pensons-nous que parmi les commencements si divers et parfois si trompeurs de la sclérose multiple, il y a lieu d'individualiser un mode de début spécifiquement caractérisé par des manifestations épileptiques. Ce sont les manifestations convulsives qui y sont les plus fréquentes, les crises localisées et généralisées se trouvant à peu près à égalité.

Il y a lieu, nous semble-t-il, de diviser ces crises

de début en deux grandes catégories suivant qu'elles sont contemporaines, ou à peu près, de la première poussée de symptômes disséminés ou qu'au contraire elles constituent un symptôme précurseur que plusieurs années sépareront ensuite des premières manifestations authentiques de la maladie.

1° CRISES CONTEMPORAINES OU SENSIBLEMENT CONTEMPORAINES DE LA PREMIÈRE POUSSEE EVOLUTIVE.

Citons tous d'abord l'observation suivante de S. et L. PRUSSAK, dans laquelle la malade fut examinée après la première crise. Mais dès cette première crise, il y eut des troubles fonctionnels traduisant une première poussée de l'affection.

OBSERVATION XIX

S. BAU et L. PRUSSAK, CAS N° 5

DÉBUT PAR CRISES GÉNÉRALISÉES CESSANT ULTÉRIEUREMENT

G. L., âgée de 19 ans.

Entrée le 30 décembre 1927. Au début de juin, crise convulsive des membres supérieurs avec perte de connaissance, crise suivie de vomissements et de somnolence. Après quatre semaines, nouvelle crise. Par la suite les crises se reproduisent à intervalles plus rapprochés ; les der-

nières crises (trois en l'espace d'une semaine) remontent à trois mois. Toutes les crises furent précédées de photopsies, l'avant-dernière d'hallucinations auditives. Dans l'intervalle des crises la malade était restée longtemps sans troubles. Il y a six semaines, raideur d'abord passagère, puis stationnaire de la jambe droite. Il y a trois semaines d'autres signes apparurent : raideur de la jambe gauche et douleur au niveau des vertèbres lombaires, irradiant dans la cuisse gauche et vers la moitié gauche de l'abdomen. Incontinence d'urine depuis quelques semaines (précédée de rétention transitoire) ; depuis quinze jours la marche est impossible.

Etat actuel. — Pouls : 102, subfébrile. Thyroïde légèrement augmentée de volume ; viscères normaux.

Réactions pupillaires normales. Décoloration totale des deux papilles. Acuité visuelle à droite : $1/2$ · à gauche : $1/3$. Champ visuel rétréci pour les couleurs. Nystagmus lors des mouvements latéraux des globes oculaires. Mouvements oculaires et autres nerfs craniens normaux.

Membres supérieurs : léger tremblement des doigts à droite. Exagération des réflexes tricipitaux et périostés.

Membres inférieurs : Parésie du membre gauche et du segment proximal du membre droit. Tonicité musculaire normale.

La sensibilité superficielle est diminuée à partir et en descendant de D8, la sensibilité tactile plus nette à gauche. la sensibilité à la douleur et à la température plus marquée à droite. La sensibilité profonde des orteils gauches est diminuée.

Abolition bilatérale des réflexes abdominaux. Réflexes rotuliens et achilléens cloniques. Babinski et Rossolimo positifs des deux côtés. Démarche parético-ataxique.

Liquide C.-R. clair, 16 lymphocytes par millimètre cube.

Nonne-Apelt positif. B.-W. négatif dans le sang et dans le liquide.

Amélioration considérable après roentgenthérapie du crâne et de la colonne vertébrale ; la paraparésie et les troubles de la sensibilité disparaissent presque complètement ; la démarche devint presque normale.

Nous voyons donc que, dans ce cas également, le tableau typique de la sclérose en plaques (Nystagmus, atrophie des nerfs optiques, abolition des réflexes abdominaux, paraparésie spasmodique des jambes avec signe de Babinski et Rossolimo) était apparu à la suite d'une série de crises épileptiques, survenues uniquement au cours des cinq premiers mois de la maladie.

Dans les observations 6 et 7 des mêmes auteurs, nous voyons des crises convulsives, non point exactement contemporaines du début de la sclérose en plaques, mais la précédant d'une très courte durée. Encore les malades ne furent-ils pas examinés entre la première crise et l'hospitalisation, et se trouve-t-on de ce fait dans l'impossibilité de dire si les signes de la sclérose en plaques n'existaient pas plus tôt. Dans le cas n° 7, du reste, les symptômes fonctionnels (paraparésie des jambes) suivirent de peu la première crise.

OBSERVATION XX

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK, CAS N° 6

DÉBUT PAR DEUX CRISES GÉNÉRALISÉES

S. J., âgé de 35 ans. Entré le 7 juin 1928.

Il y a dix-huit mois, crise convulsive généralisée avec

perte de connaissance pendant la nuit. La deuxième crise survint il y a six semaines. Il y a trois mois, diminution de la puissance sexuelle et engourdissement avec parésie de la jambe gauche. Il y a trois semaines les mêmes phénomènes se manifestèrent au niveau de la jambe droite. Depuis quelque temps émission urinaire difficile. Pas de signes de syphilis.

Etat actuel. — Viscères normaux. Pupille gauche un peu plus grande que la droite, mais réflexes lumineux et convergents normaux. Fond d'œil normal. Nystagmus franc dans les mouvements latéraux des globes oculaires, léger dans le regard en haut. Légère parésie des membres supérieurs. Membres inférieurs : parésie spasmodique bilatérale plus marquée à gauche, légère ataxie. Sensibilité normale, Exagération des réflexes tricipitaux et périostés. Réflexes abdominaux et crémastériens abolis des deux côtés. Réflexes rotuliens fortement exagérés, achilléens moyens ; Babinski et Rossolimo positifs des deux côtés. Démarche spasmodico-paratique. Parole peu nette. Liquide C.-R. normal. B.-W. négatif dans le sang. Diminution importante des troubles moteurs des jambes après roentgenthérapie du crâne et de la colonne vertébrale. Il n'y a pas eu de nouvelles crises épileptiques.

Dans ce cas de sclérose en plaques il n'y a donc eu que deux crises épileptiques généralisées au cours d'environ deux ans.

OBSERVATION XXI

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK, CAS N° 7

UNE SEULE CRISE GÉNÉRALISÉE AU DÉBUT

UN AN APRÈS, PREMIERS SYMPTÔMES DE SCLÉROSE EN PLAQUES

L. R., âgée de 30 ans, mariée.

;
;
;
;

Entrée le 19 mai 1929. Six ans avant son entrée la malade avait eu une crise convulsive généralisée avec perte de connaissance. Un an plus tard sa famille remarqua qu'elle traînait sa jambe gauche ; elle même ne s'en était point aperçue. Bientôt après elle nota l'affaiblissement des deux jambes. L'incertitude de la démarche se fit jour, et au moindre obstacle rencontré sur son chemin elle tombait. Deux ans plus tard des douleurs traçantes des jambes apparurent, prédominant en avant ; en même temps des troubles vésicaux se manifestèrent (rétention par moments, incontinence par intermittence). Depuis un an et demi elle souffre de douleurs lombaires prédominant à gauche. De temps en temps elle présente des douleurs aiguës dans le dos et dans les membres supérieurs. L'état s'est aggravé considérablement il y a un an après un accouchement.

Il n'y a pas eu d'autre crise épileptique.

Etat actuel. — Viscères normaux.

Pupilles rondes. Réflexes lumineux un peu paresseux ; réactions de convergence normales. Papille optique gauche légèrement décolorée. Vision et champ visuel normaux. Pas de nystagmus spontané ; exagération du nystagmus calorique. Fente palpébrale gauche un peu plus large que la droite. Autres nerfs craniens normaux. Membres supérieurs : diminution de la force musculaire de tous les segments. Tonicité musculaire normale. Léger tremblement des doigts de type parkinsonien. Tremblement lorsqu'on fait porter le doigt sur le nez. Membres inférieurs : force musculaire très diminuée, à l'exception des segments distaux où elle est assez bien conservée.

Sensibilité intacte partout (peut-être très légère hypoalgésie au niveau de la jambe et du pied gauche).

Réflexes des membres supérieurs moyennement intenses ; réflexes abdominaux abolis, rotuliens exagérés, achilléens

exagérés. Clonus du pied bilatéral. Babinski et Rossolimo positifs des deux côtés. Démarche spasmodico-parétique.

Liquide C. R. clair. Nonne-Apelt positif. Albumine : 0,2 ‰. Pléiocytose = O. R. de Guillain négative. B. W. négatif dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

Dans ce cas également le premier symptôme pathologique est la crise épileptique. Les symptômes médullaires ne se seraient manifestés qu'un an plus tard. Mais on ne les remarqua que parce que le malade traînait sa jambe. Il est possible qu'un examen approfondi aurait pu déceler plus tôt des symptômes pathologiques. Quant à la nature pathologique, le diagnostic de sclérose en plaques peut être posé sans difficulté en raison des signes (atrophie du nerf optique gauche, abolition des abdominaux, légère parésie des membres supérieurs, parésie franche des membres inférieurs, tremblement intentionnel, troubles viscéraux).

Dans ces trois observations, nous assistons à un phénomène sur lequel nous croyons devoir insister et qui est le caractère éphémère des manifestations convulsives du début. Nous retrouvons là ce que nous avons déjà signalé à propos des caractères évolutifs des crises survenant à la période d'état de la maladie. Nous avons vu qu'à côté des crises se manifestant de loin en loin dans le cours de l'affection, il existait des poussées de troubles convulsifs, apparaissant subitement puis disparaissant après un temps plus ou moins long. Cette modalité évolutive est encore plus nette à la période de début. Nous venons de la voir dans les trois précédentes observations, on la retrouve avec autant de netteté dans plusieurs autres, en parti-

culier dans l'observation n° 1 de WILSON et MACBRIDE dans celle de SCHULTZ (4 crises très rapprochées qui, une fois la maladie constituée, ne se reproduiront plus) dans celle de CURSCHMANN, où l'on assiste pendant 10 semaines à une véritable poussée de crises jacksonniennes, qui, une fois apparue la première poussée évolutive (laquelle les suivit immédiatement), disparaurent définitivement. C'est encore le cas de l'observation n° 2 de NATRASS et aussi de celle de SIEBERT, où des crises d'abord espacées aboutirent à un état de mal après quoi il n'y eut plus de troubles convulsifs.

Ce caractère de *poussée temporaire* des crises, leur disparition à la première poussée de signes disséminés est donc une caractéristique majeure des crises de début de la sclérose en plaques. Nous la retrouverons encore plus marquée dans les formes où les crises précèdent de fort loin la maladie.

Les deux observations suivantes de GUILLAIN et MOLLARET se rattachent encore aux crises contemporaines du début. Dans la deuxième, certes, il n'existait, peu de temps après la crise, que des manifestations objectives très frustes consistant uniquement dans l'abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs et moyens, et ce n'est qu'ultérieurement que le tableau se compléta. Mais il est bien évident que dès ce moment l'abolition de ces réflexes signait le processus multiloculaire. Il y a là d'ailleurs un point de diagnostic précoce qui a son intérêt.

OBSERVATION XXII

GUILLAIN et MOLLARET, CAS N° 2

CRISES ÉPILEPTIQUES JACKSONIENNES FACIALES
APPARUES DÈS LE DÉBUT DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

Mme B... (Lucie), âgée de 35 ans, est venue consulter à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, en novembre 1931, pour un ensemble de troubles nerveux ayant débuté en 1927. A cette époque, à la suite d'un accouchement normal, sont apparus de la gêne de la marche, des modifications de la parole, du tremblement et des crises convulsives jacksonniennes de l'hémiface gauche. La réaction de Wassermann avait été positive dans le sang et négative dans le liquide céphalo-rachidien.

L'examen clinique nous montra alors des signes indiscutables de sclérose en plaques ; démarche cérébello-spasmodique ; exagération des réflexes tendineux avec polycinétisme et clonus du pied ; abolition des réflexes cutanés abdominaux, du réflexe du voile du palais et du réflexe cornéen gauche ; syndrome cérébelleux très accentué avec tremblement intentionnel, dysmétrie des quatre membres, parole scandée, nystagmus. On ne notait aucun trouble visuel, les réactions pupillaires étaient normales à la lumière et à l'accommodation. Il n'existait aucune modification de la sensibilité subjective et objective.

Les crises épileptiques jacksonniennes, contemporaines du début de la maladie, étaient encore fréquentes et se présentaient avec les caractères suivants. Ces crises jacksonniennes sont le plus souvent précédées, pendant quelques secondes, d'une aura, consistant en sensations vagues de tout le côté gauche du corps (face membres supérieur et inférieur) ; la topographie de l'aura est plus étendue que

celle des convulsions. On voit, dans les crises, la commissure labiale gauche se soulever, l'hémiface se contracter, puis des spasmes cloniques apparaissent, la bouche se ferme convulsivement. Au bout de quelques secondes, mais de façon inconstante, les contractions gagnent le membre supérieur gauche, qui s'immobilise en extension. La crise dure deux à trois minutes environ, sans aucune perte de connaissance.

On note aussi, chez cette malade, une certaine lenteur de l'idéation, une certaine euphorie, un déficit mental global.

L'examen du liquide céphalo-rachidien, fait sans doute en dehors d'une poussée évolutive, n'a pas montré de modifications appréciables : liquide clair ; tension de 19 centimètres d'eau au manomètre de Claude, en position couchée ; réaction de Pandy très légèrement positive ; réaction de Weichbrodt négative ; 0,4 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 0000002210000000.

La réaction de Wassermann du sang était négative.

La malade a quitté le service après quelques semaines ; nous n'avons pu la suivre ultérieurement.

OBSERVATION XXIII

GUILLAIN et MOLLARET, CAS N° 3

CRISES ÉPILEPTIQUES A DÉBUT JACKSONIEN CRURAL GAUCHE,
PREMIÈRE MANIFESTATION D'UNE SCLÉROSE EN PLAQUES.

Mlle M... (Hortense), âgée de 20 ans, a été hospitalisée pour la première fois à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, le 20 juillet 1934, à l'occasion de crises épileptiques fréquentes.

La première crise épileptique s'est produite, dans la rue, en mai 1933, et a déterminé une perte complète de connaissance ; les quatre mois suivants il y eut environ une crise par mois, puis ultérieurement trois ou quatre crises mensuelles.

Les crises avaient un début jacksonien crural gauche ; l'aura, nettement perçue, se manifestait par des élancements dans le membre inférieur gauche, puis, au bout de quelques instants, il y avait une chute avec perte de connaissance, convulsions généralisées, parfois perte des urines et des matières, morsure de la langue. Après chaque crise il subsistait, pendant deux jours, une parésie du membre inférieur gauche.

Ces crises se présentaient donc comme des crises épileptiques généralisées après une aura crurale jacksonienne gauche.

L'examen neurologique de cette malade, qui n'avait par ailleurs aucun antécédent pathologique héréditaire ni personnel intéressant, fut, à cette époque, en juillet 1934, absolument négatif. On ne constatait aucun trouble pyramidal ni cérébelleux, tous les réflexes tendineux et cutanés abdominaux moyens et inférieurs qui ne purent être trouvés. L'examen ophtalmologique était normal à tous les points de vue. Il n'y avait, par ailleurs, aucune modification du liquide céphalo-rachidien. La réaction de Wassermann était négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Un traitement par le gardénal et le borate de soude fut conseillé.

La malade sortit de la Salpêtrière le 28 juillet 1934.

Cette malade revint à la Clinique Neurologique le 14 février 1936.

Elle nous apprit qu'après son premier séjour à la Salpêtrière elle avait suivi le traitement prescrit, que les crises

épileptiques s'étaient espacées, qu'elles avaient même complètement disparu durant quelques mois et qu'alors elle avait spontanément abandonné toute thérapeutique.

En décembre 1935, des troubles visuels apparaissent et les crises épileptiques se manifestent de nouveau. Ces crises, maintenant, se présentent sous deux aspects différents : des crises généralisées et des crises jacksoniennes crurales gauches typiques.

Les crises généralisées se produisent presque uniquement la nuit.

Les crises jacksoniennes crurales gauches se manifestent plusieurs fois dans le jour. Elles débutent par une douleur très violente dans le pied gauche, puis la jambe se fléchit sur la cuisse et la cuisse sur le bassin. La malade se couche alors sur le côté gauche, dit-elle, une sensation de tiraillement extrêmement douloureux dans tout le membre inférieur gauche, surtout au niveau du pied. La crise dure de trente secondes à une minute et se termine par quelques secousses cloniques du pied.

On constate, chez cette malade, des signes nouveaux appartenant à la symptomatologie de la sclérose en plaques : parésie du membre inférieur gauche, avec, de ce côté, réflexes tendineux exagérés et signe de Babinski ; abolition des réflexes cutanés abdominaux et du réflexe pharyngien ; nystagmus horizontal dans les mouvements de latéralité des yeux ; hyperexcitabilité labyrinthique bilatérale.

L'examen ophtalmologique montre, de plus, des signes importants : acuité visuelle de 6/10 à l'œil droit, de 1/10 à l'œil gauche ; papilles blanches ; scotome central pour le bleu à droite, scotome central pour toutes les couleurs à gauche.

Un examen de liquide céphalo-rachidien, fait en novem-

bre 1935, dans le service de M. Marcel Labbé, n'a pas montré de modifications pathologiques. Nous avons cru plus prudent, pour éviter de provoquer une poussée évolutive éventuelle, de ne pas faire une nouvelle ponction lombaire, la symptomatologie étant, par ailleurs, suffisante pour assurer le diagnostic de sclérose en plaques.

L'histoire de cette malade est très suggestive. En 1933, apparition de crises épileptiques généralisées à début jacksonien crural gauche ; la malade est hospitalisée, en juillet 1934, à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, où l'on ne constate aucun signe neurologique, à l'exception de l'abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs et moyens. En novembre 1935, poussée évolutive avec troubles oculaires. Admise de nouveau, en février 1936, à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière, on constate alors des signes typiques de sclérose en plaques ; névrite optique axiale en voie d'atrophie, crises épileptiques généralisées, crises jacksonniennes crurales à gauche, parésie crurale gauche avec surréflexivité tendineuse et signe de Babinski, abolition des réflexes cutanés abdominaux, nystagmus, hyperexcitabilité labyrinthique.

2° CRISES PRECEDANT DE PLUSIEURS ANNEES LES AUTRES MANIFESTATIONS DE LA SCLEROSE EN PLAQUES

Il existe dans la littérature un certain nombre d'observations dans lesquelles les manifestations convulsives ont précédé non plus de quelques mois, mais de plusieurs années les autres manifestations de la sclérose en plaques. Et ce n'est qu'à l'apparition de ces

dernières que le diagnostic put être posé. La durée qui sépare la première crise du moment où le tableau se complète par l'apparition des symptômes disséminés est remarquable par sa longueur. Elle varie de 4 à 16 ans. Il existe d'ailleurs un cas de S. et L. PRUSSAK où la durée de la précession des crises comitiales est encore plus longue si l'on considère, comme les auteurs l'ont fait, que cette crise remarquablement précoce doit être rattachée à la sclérose en plaques qui la suivit 25 ans plus tard..

Nous rapporterons les observations en question dues à WILSON et MACBRIDE, S. et L. PRUSSAK, GUILLAIN et MOLLARET. Il faudrait y rattacher une observation plus ancienne de RAYMOND et TOUCHARD dans laquelle des crises jacksonniennes précédèrent de 4 ans les auxquelles furent d'ailleurs des manifestations psychiques. Ultérieurement la maladie se compléta ⁽¹⁾.

OBSERVATION XXIV

GUILLAIN et MOLLARET, CAS N° 4

CRISE ÉPILEPTIQUE GÉNÉRALISÉE, PREMIÈRE MANIFESTATION CLINIQUE D'UNE SCLÉROSE EN PLAQUES DIAGNOSTIQUÉE QUATRE ANS PLUS TARD.

M. G... (Robert), âgé de 16 ans, est venu, le 29 avril 1924, consulter à la Clinique Neurologique de la Salpê-

(1) Le cas 1 de WILSON et MACBRIDE est aussi à classer dans cette catégorie (précession de quatre ans. De même celui de SIEBERT (deux ans) et aussi le cas 2 de NATRASS qui est plus douteux.

trière, parce que, quinze jours auparavant, il était tombé en perdant connaissance, s'était blessé au front dans sa chute et s'était mordu la langue. Cette crise épileptique restera d'ailleurs unique. A cette époque, on nota que tous les réflexes tendineux et cutanés étaient normaux, que les pupilles réagissaient normalement à la lumière et à l'accommodation. On conseilla un traitement par le gardénal et le tartrate borico-potassique.

Le malade fut examiné plusieurs fois durant l'année 1924 ; on ne constata aucun incident nouveau.

Il consulta de nouveau, le 20 juin 1928, pour des sensations de fatigue, une somnolence parfois invincible au cours de son travail ; il avait présenté les semaines précédentes de la diplopie, une impression de titubation ; il avait eu, durant huit jours, des secousses myocloniques du côté droit de la face. On nota alors à l'examen : une démarche cérébelleuse, de la dysmétrie et de l'adiadococinésie ; les réflexes tendineux étaient vifs. On pensa à la possibilité d'une sclérose en plaques ; le malade refusa d'être hospitalisé.

Il ne revint à la Salpêtrière que le 25 mai 1935, se plaignant alors de différents troubles : céphalée avec douleurs sus-orbitaires ; troubles oculaires avec diminution de la vision de l'œil gauche et diplopie ; démarche ébrieuse ; tremblement ; douleurs intermittentes en ceinture au niveau de l'abdomen.

Le malade entra, le 3 juin 1935, à la Clinique Neurologique. L'examen montre alors des signes indiscutables de la sclérose en plaques : démarche cérébello-spasmodique ; exagération et polycinétisme des réflexes tendineux ; clonus du pied à droite ; signe de Babinski bilatéral ; abolition du réflexe du voile du palais ; dysmétrie aux membres supérieurs et inférieurs ; adiadococinésie ; parole scandée ; nystagmus.

L'examen oculaire, pratiqué par M. Hudelo (6 juin 1935) donne les résultats suivants : acuité visuelle de l'œil droit, 9/10 ; de l'œil gauche, 1/10 ; pupilles normales ; champ visuel de l'œil droit normal ; à gauche, scotome central pour les couleurs ; motilité normale ; fond d'œil droit normal ; fond d'œil gauche montrant une papille atrophique du type primitif.

L'examen du liquide céphalo-rachidien (3 juin 1935) donne les résultats suivants : liquide clair ; albumine, 0 gr. 40 ; réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives ; 7 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 1221022000000000.

OBSERVATION XXV

S. BAU et L. PRUSSAK, CAS N° 9

CRISES GÉNÉRALISÉES AYANT PRÉCÉDÉ DE QUINZE ANS LE DÉBUT DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

Cz..., âgé de 30 ans. Entré le 29 avril 1929.

Le malade affirme être tombé il y a quinze ans d'un escalier en fer de la hauteur d'un demi-étage et avoir subi de ce fait un traumatisme du crâne. Il n'aurait perdu connaissance qu'après. Dans la nuit il fit, dans son lit, une crise avec perte de connaissance et morsures de la langue et d'un doigt. La crise fut suivie d'un sommeil profond. Il ne sait pas s'il a fait des convulsions. La crise ne se reproduisit qu'en 1919 et 1920 ; depuis, il n'a plus présenté de crises.

Le 28 février 1929 il présenta brusquement des vomissements et des nausées. La céphalée qu'il avait déjà remarquée depuis quelques jours s'intensifia. Vers minuit les

troubles s'accroissent et la faiblesse des membres inférieurs fut telle qu'il fut incapable de quitter son lit. Il aurait eu une crise épileptique au cours de cette nuit, mais il n'en est pas absolument sûr. Quelques jours plus tard le malade se fit hospitaliser en médecine générale. Les vomissements cessèrent, et la céphalée disparut à son tour quelque temps après, mais une parésie du membre supérieur gauche apparut. L'examen du liquide céphalo-rachidien montra : albumine, 0,55 ‰ ; Nonne-Apelt négatif ; 11 lymphocytes par millimètre cube ; urée, 0,45 ‰. B.-W. négatif.

Après sa sortie de l'hôpital la faiblesse de la jambe droite disparut progressivement ; celle des membres gauches persiste encore actuellement. Le malade se plaint de douleurs au niveau de la tempe gauche et de bourdonnements dans la tête.

Le malade nie tout antécédent syphilitique. A fait deux fois la blennorrhagie. A beaucoup bu autrefois ; ne prendrait plus d'alcool depuis un an.

Actuellement : viscères normaux. Réactions pupillaires et fond d'œil normaux. Acuité visuelle, 5/5.

Léger nystagmus dans le regard à droite et à gauche. Légère parésie du nerf facial gauche ; par ailleurs, nerfs craniens normaux.

Membres supérieurs : mouvements actifs conservés des deux côtés. Force musculaire normale à droite, légèrement diminuée à gauche, surtout au niveau du segment. Tonicité normale.

Diadococinésie légèrement diminuée à gauche (lorsqu'on fait porter le doigt sur le nez) avec légère ataxie et dysmétrie ; à droite, seulement tremblement intentionnel à la fin du mouvement.

Membres inférieurs : Diminution de la force musculaire de la jambe gauche. Légère oscillation lors du soulèvement

des jambes. Tremblement intentionnel et dysmétrie des deux côtés.

Exagération des réflexes périostés des membres supérieurs tricipitaux normaux. Symptôme de Sterling positif à gauche, 0 à droite. Réflexes abdominaux faibles, facilement épuisables, réflexes crémastériens conservés, rotuliens et achilléens exagérés. Rossolimo fortement positif des deux côtés. Parole légèrement scandée. Démarche parético-ataxique.

Au point de vue psychique : le malade est égoïste et irritable ; il se querelle volontiers. L'intelligence n'est pas sensiblement modifiée ; la mémoire est bonne.

Il s'agit donc d'un ensemble de symptômes typiques de sclérose en plaques : nystagmus, tremblement intentionnel, dysmétrie, ataxie, diminution des réflexes abdominaux, exagération des réflexes tendineux et une dissociation soulignée dernièrement par S. Goldflam entre le signe de Babinski et le signe de Rossolimo, en faveur du dernier ; parole scandée, etc...

L'épisode aigu que le malade présenta récemment ne semble pas être autre chose qu'une poussée aiguë de sclérose en plaques, avec céphalée, vomissements et nausées, puis parésie des membres inférieurs. L'examen du liquide C.-R. est également en faveur de cette hypothèse : légère lymphocytose et albuminose.

OBSERVATION XXVI

GUILLAIN et MOLLARET, CAS N° 1

CRISES ÉPILEPTIQUES JACKSONIENNES DE TYPE VISUEL, UNIQUE
MANIFESTATION D'UNE SCLÉROSE EN PLAQUES RÉVÉLÉE DIX
ANS PLUS TARD.

M. J... Henry, âgé de 34 ans, est adressé par son méde-

cin, le 12 juillet 1933, à la consultation de la Clinique Neurologique de la Salpêtrière.

L'histoire de sa maladie comporte deux étapes très différentes, dont la première se résume en des crises d'épilepsie jacksoniennes remarquables par certains caractères, mais n'ayant permis aucune conclusion étiologique pendant une période de dix années (de 18 à 28 ans).

C'est en 1915, à l'âge de 18 ans, qu'apparaissent pour la première fois des crises épileptiques ; leur fréquence, à cette époque, était d'environ une crise par mois.

Ces crises affectaient deux types différents. Les grandes crises débutaient brusquement, à un moment quelconque, mais peut-être plus souvent après un repas. Elles comportaient une aura, remarquable par sa netteté et par sa constance, un scotome scintillant de l'œil gauche durant deux à trois minutes. Ensuite survenait une perte de connaissance complète, durant de dix minutes à une heure. Les troubles moteurs cloniques ont toujours fait défaut, mais des troubles cloniques devaient exister à quelque degré, car ces crises s'accompagnaient parfois de morsure de langue et de perte d'urines. A plusieurs reprises se surajoutèrent des vomissements.

Les petites crises se réduisaient, au contraire, à l'aura visuelle, au scotome scintillant de l'œil gauche, dont la durée pouvait être assez longue ; dans ces conditions, les oscillations lumineuses, au dire du malade, suivaient le rythme du pouls. La fin des crises se produisait sans perte de connaissance, mais avec une obnubilation très passagère.

De 18 à 24 ans, les crises épileptiques se répétèrent avec la même fréquence. Le malade consulta de nombreux médecins, qui ne conclurent à aucune étiologie et poursuivirent des traitements purement symptomatiques, peu efficaces, semble-t-il.

De 24 à 28 ans apparut, pour la première fois, un trou-

ble objectif, une hémiparésie droite survenue brusquement et accompagnée d'une sensation d'engourdissement pénible du même côté du corps. Ces accidents rétrocedèrent lentement.

Cinq ans plus tard, en 1933, se montre un nouvel épisode, celui qui amène le malade à la Salpêtrière ; un état de vertige et de déséquilibre. On constate alors des signes caractéristiques d'une sclérose en plaques : démarche cérébello-spasmodique ; paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes tendineux, clonus du pied et signe de Babinski bilatéral ; dysmétrie et adiadicocinésie aux membres supérieurs ; parole scandée ; nystagmus horizontal dans toutes les directions ; grosse hyperexcitabilité vestibulaire aux épreuves calorique, rotatoire et galvanique.

L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants : tension, 25 centimètres d'eau, en position couchée, au manomètre de Claude ; albumine, 0 gr. 40 ; réaction de Pandy positive ; réaction de Weichbrodt positive ; 15 lymphocytes par millimètre cube ; réaction de Bordet-Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal, 0122012222000000.

La réaction de Bordet-Wassermann pratiquée avec le sérum sanguin est négative.

Le malade est traité par l'iode, l'électrargol intramusculaire et la diélectrolyse transcérébrale. Il sort de la Salpêtrière après trois semaines, pour continuer son traitement chez lui.

Il revient le 22 novembre 1933, parce que, depuis quelques semaines, sa vision s'est altérée. L'examen oculaire, pratiqué par M. Hudelo, montre, en effet, l'existence d'une névrite optique rétrobulairé ; acuité visuelle : à droite, 3/10 ; à gauche, 4/10 ; vision centrale des couleurs altérée ; papilles pâles.

On conseille un traitement par des injections intra-veineuses de salicylate de soude. Le mois suivant, le malade est congédié de son emploi ; sa femme meurt dans un sanatorium ; il se suicide d'une balle dans la tête. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

On peut remarquer, dans cette observation, l'apparition de crises épileptiques dans l'adolescence, leur caractère jacksonien avec aura visuel impliquant l'atteinte des voies optiques centrales vraisemblablement par une plaque juxta-ventriculaire postérieure, le caractère solitaire de ces crises pendant dix années, leur atténuation spontanée, quand sont apparus les autres signes de la sclérose en plaque confirmée.

OBSERVATION XXVII

S. A. KINNIER WILSON et H. J. MACBRIDE, CAS N° 5

SCLÉROSE DISSÉMINÉE : CRISES JACKSONIENNES ET ÉPILEPSIE GÉNÉRALISÉE A DÉBUT LOCAL PENDANT SEIZE ANS. DEPUIS UN AN OU DEUX SEULEMENT, APPARITION DES SYMPTÔMES DISSÉMINÉS.

L. Le..., âgée de 34 ans.

Histoire : A l'âge de 16 ans, alors qu'elle se tenait debout près de la grille de son jardin la malade éprouva soudainement une sensation étrange au niveau du bras droit, « comme si elle était blessée au coude ». Au même moment le bras droit s'éleva, puis le membre inférieur et l'hémiface droite furent atteints de convulsions ; c'est alors qu'elle perdit connaissance, tomba, fit des convulsions généralisées, se mordit la langue et perdit ses urines. Une céphalée passagère légère, de la somnolence et une certaine fatigue suivirent la crise. Trois ans plus tard, à 19 ans,

elle refit une crise du même genre. A 22 ans, au sixième mois de la grossesse, elle fit une troisième crise ; la quatrième eut lieu six mois après l'accouchement. A l'âge de 28 ans elle fit trois crises en l'espace de six mois. A l'âge de 30 ans elle fit de nouveau trois crises à intervalles de quelques mois. A 32 ans, de nouveau trois ou quatre crises en l'espace de quelques mois. Cette année (1925) la malade fit cinq crises. Dans les deux dernières années le caractère des crises s'est quelque peu modifié. L'aura est devenue plus longue ; parfois la malade a le temps d'appeler quelqu'un auprès d'elle. Un fourmillement « quasi électrique » remonte des doigts de la main droite jusqu'à l'épaule ; au moment où celle-ci est atteinte le bras se relève en un mouvement convulsif, et lorsque le fourmillement descend le long du corps, le membre inférieur droit est également pris de convulsions. Ces temps derniers il arrive souvent que la crise ne se généralise pas ; les six dernières crises ne s'accompagnèrent ni de morsure de la langue, ni d'incontinence d'urine.

Depuis dix-huit mois environ la malade a constaté une certaine faiblesse de sa main droite, devenue maladroite lorsqu'il s'agit de faire des mouvements précis ; quelquefois les doigts de cette main s'engourdissent. Après les crises récentes elle a remarqué qu'elle marchait et qu'elle parlait comme si elle « était ivre ». Récemment elle avait beaucoup de difficulté à rester maître de son sphincter vésical par un temps froid. Depuis quelque temps elle constata de l'hyperémotivité (rire).

Etat actuel. — Décoloration des segments temporaux des deux disques, surtout à droite ; nystagmus net à la déviation latérale conjuguée à gauche et à droite, avec quelquefois un élément rotatoire. On ne trouve pas de faiblesse des membres, mais un Babinski en extension (vérifié à plusieurs

reprises) des deux côtés. Les réflexes abdominaux sont abolis. W. : négatif dans le sang.

On voit à la lecture de ces observations que la période qui sépare la première crise au moment où le diagnostic peut être posé est des plus variables, non seulement comme durée, mais comme aspect évolutif.

Dans trois de ces cas nous voyons les crises se reproduire à intervalles variables pendant toute cette période sans qu'un schéma puisse en être donné. Dans le cas de WILSON et MACBRIDE, les crises rares du début (intervalle de 3 ans) devinrent plus fréquentes (tout en modifiant leur aspect d'ailleurs) vers la fin de la période. Dans le cas n° 1 de GUILLAIN et MOLLARET, les crises fréquentes pendant quelques années (une par mois) devinrent beaucoup moins nombreuses (une par an) secondairement. Dans le cas de S. et L. PRUSSAK, nous voyons un autre mode de groupement des crises, deux crises rapprochées, puis un arrêt de cinq ans, puis deux crises à un an d'intervalle. Quand les signes de sclérose en plaques s'installent, il n'y a pas eu de crises depuis 9 ans. Il est vrai que l'on peut faire quelques réserves dans ce cas sur la date d'apparition des phénomènes disséminés, comme le souligne le commentaire même des auteurs.

En regard de ces cas où l'on voit les crises se répéter jusqu'à l'apparition des autres signes de la sclérose multiloculaire, l'observation 4 de GUILLAIN et MOLLARET présente une crise unique suivie d'un in-

tervalle libre de quatre ans, donnant à cette crise unique un aspect et une signification toutes spéciales.

L'observation que nous allons maintenant reproduire est sujette à discussion, mais, par cela même, mérite examen du fait de la longueur remarquable de la période qui sépare la première crise de la maladie constituée.

OBSERVATION XXVIII

S. BAU PRUSSAK et L. PRUSSAK, CAS N° 8

SCLÉROSE EN PLAQUES RÉVÉLÉE A L'OCCASION D'UNE GROSSESSE.
CRISES CONVULSIVES DEPUIS L'ENFANCE.

P. D., âgée de 42 ans, mariée. Entrée le 22 octobre 1927. La malade dit avoir présenté dès son enfance des crises convulsives avec perte de connaissance. Depuis un an et demi elle souffre de douleurs dans les membres et dans la région lombaire. Faiblesse des jambes depuis six mois avec rétention d'urines ; diminution de l'acuité visuelle depuis quelques mois.

Etat actuel. — Grossesse au 8^e mois. Viscères normaux. Réactions pupillaires et fond d'œil normaux. Scotome central à gauche. Mouvements oculaires normaux. Nystagmus dans le regard latéral en haut. Parésie spasmodique des quatre membres. Exagération des réflexes des membres supérieurs ; clonus du pied bilatéral.

Babinski positif à droite, douteux à gauche.

Rossolimo positif des deux côtés.

Liquide C.-R. ; Nonne-Apelt positif. Pléiocytose : O. B.-W. négatif dans le sang et dans le liquide.

Le 23 novembre 1927, passage en gynécologie. Le 23 décembre 1928, nouvelle admission dans le service. Depuis

un an, crises convulsives tous les deux ou trois mois. Objectivement : décoloration du segment temporal de la papille gauche ; par ailleurs, état nerveux inchangé.

Le diagnostic de sclérose en plaques dans ce cas ne semble évidemment pas discutable. Ce qui l'est davantage, c'est que l'épilepsie puisse y être un symptôme de la maladie et non la manifestation d'une épilepsie dite essentielle. Les auteurs penchent pour l'épilepsie symptomatique : « Le fait que la première crise ait précédé de 25 ans les autres symptômes, n'est nullement en défaveur de leur caractère symptomatique. La répétition plus fréquente des crises dans la dernière année, quelques mois après la poussée apparue pendant la gestation, indique que l'épilepsie est plutôt un symptôme de la sclérose en plaques qu'une affection indépendante ». Pour nous, le problème nous paraît difficile à trancher. Le jeune âge du sujet lorsque apparurent les premières crises ferait plutôt penser qu'il s'agit d'une épilepsie idiopathique, mais il peut paraître d'autre part logique de rattacher l'ensemble des phénomènes neurologiques à une cause unique.

Tel est dans son aspect le début convulsif de la sclérose en plaques. Il est beaucoup plus rare de voir la maladie commencer par des manifestations d'épilepsie non convulsive : petit mal comme dans l'observation de NATRASS (V. obs. XIV) ou troubles mentaux (épisode d'agitation hypomaniaque avec confusion mentale) comme dans l'observation I de PRUSSAK. Nous n'insisterons pas sur ces faits, les ayant déjà mis en valeur par ailleurs.

II. — FORMES AYANT DONNE LIEU A UN DIAGNOSTIC DE TUMEUR CEREBRALE

A côté des crises que nous venons de décrire et qui constituent le plus souvent le début épileptique de la sclérose en plaques, crise dont le caractère est de demeurer fort longtemps solitaires, il arrive que le début se caractérise par des crises jacksonniennes qu'accompagnent d'autres symptômes, céphalée, paralysie, aphasie. A l'occasion de l'étude des crises jacksonniennes, nous avons déjà vu que WILSON et MACBRIDE classaient ces crises en deux grandes catégories suivant qu'elles étaient suivies ou non de paralysie et nous avons souligné nous-même l'utilité de cette distinction en faisant remarquer qu'elle présentait un intérêt diagnostique évident. Il importe donc d'étudier cette manière d'être de l'affection, car si de tels cas sont rares, ils n'en existent pas moins d'une façon certaine.

Outre le cas de SIEBERT, que nous avons relaté (V. obs. V), et où un état de mal fut suivi d'une hémiplegie qui eut une évolution régressive, nous avons retrouvé quatre cas dans lesquels le diagnostic porté fut celui de tumeur cérébrale. Deux de ces cas furent même opérés.

Deux de ces quatre observations sont dues à MARBURG et figurent dans un article que cet auteur a con-

sacré aux rapports des tumeurs cérébrales et de la sclérose multiple et qui comporte six observations.

Le cas qui figure sous le n° 4 est celui d'une femme de 33 ans qui, en 1916, présenta subitement une céphalée violente, localisée dans la moitié droite de la tête et irradiant en avant. Les douleurs quotidiennes étaient plus violentes le matin que le soir. Tous les quinze jours environ survenaient des nausées; des vomissements et des convulsions cloniques du côté droit s'accompagnant parfois de perte de connaissance. De l'amblyopie et des bourdonnements d'oreilles accompagnaient ces symptômes. L'examen montrait du clonus de la rotule et du pied, une abolition du réflexe abdominal droit. Puis les crises disparurent et la malade put reprendre son travail. Au deuxième examen pratiqué six mois après le premier, les réflexes abdominaux étaient abolis. Ultérieurement, le diagnostic de sclérose en plaques était, au dire de l'auteur, devenu indiscutable.

Le cas n° 5 était celui d'un jeune homme de 17 ans qui présenta brusquement, en pleine santé, une crise jacksonienne. La crise se renouvela le lendemain, laissant comme séquelle une paralysie dans le domaine du facial inférieur, du côté gauche. L'accès était suivi de céphalée et d'une obnubilation légère. Les crises jacksoniennes sans perte de connaissance, se reproduisirent à plusieurs reprises dans le territoire du facial inférieur gauche, une déviation de la langue vers la gauche, une surréflexivité tendineuse du côté gauche, un clonus du pied bilatéral.

La première impression de l'auteur fut celle d'une tumeur « à la base de la deuxième circonvolution frontale droite ». Trois semaines plus tard apparut une paralysie de l'hémi-voile droit. Les réflexes abdominaux étaient abolis. Rapidement l'affection évolua comme une sclérose disséminée aiguë et c'est le diagnostic qui fut porté.

La troisième observation est beaucoup plus ancienne. Elle est due à GUSSENBAUER, qui opéra pour tumeur cérébrale le malade qui en est le sujet. Nous renonçons à reproduire cette observation en raison de sa longueur et des détails hors du sujet qui nous intéresse qu'elle renferme. Nous nous bornerons à la résumer aussi fidèlement que possible.

Il s'agissait d'un ouvrier de 31 ans admis en mai 1895 dans le service du Professeur KRAFT-EBING avec le diagnostic de tumeur cérébrale. En juin de l'année précédente, le malade, bien portant jusque là, avait éprouvé subitement des sensations visuelles subjectives consistant en chromatopsies dans le champ de son œil droit. A cette sorte d'aura fit suite une crise atypique consistant en vomissements, perte de connaissance, incontinence des matières. Une hémiplégie droite avec aphasie suivit cet état. L'aphasie disparut au bout de trois jours et l'hémiplégie au bout de deux semaines. Quelques mois après, le malade eut « une nouvelle crise », crise qui s'accompagna à nouveau d'une hémiplégie droite régressant plus lentement. Une troisième crise survint en avril 1895. La paraly-

sie des membres du côté droit persistait. C'est alors que le malade entra dans le service du Professeur KRAFT-EBING, dans lequel il eut une quatrième crise précédée de vomissements et de délire. Cette crise dura quatre heures et demie, pendant lesquelles le malade eut des convulsions cloniques.

L'examen montrait du côté droit : « de la parésie et de l'ataxie », de l'exagération des réflexes, de l'hypoesthésie. On notait un certain degré d'aphasie. On pensa qu'il s'agissait d'une tumeur cérébrale et le malade fut opéré le 25 novembre 1895. On ne trouva pas de tumeur, mais une induration corticale diffuse qui fut interprétée comme « sclérose cérébrale ».

Par la suite des crises jacksoniennes survinrent, frappant l'hémiface droite et aussi le membre supérieur du même côté. Elles se répétèrent à plusieurs reprises, avec ou sans perte de connaissance. Puis apparurent des symptômes qui indiquaient que la lésion était plus étendue qu'on ne l'avait supposé tout d'abord : surréflexivité tendineuse diffuse, hypermétrie, astéréognosie, troubles sensitifs consistant surtout en troubles de la localisation et de la discrimination tactile. Il persistait une parésie prédominante de la jambe droite. En même temps on notait de la diminution psychique, de l'irritabilité, de l'émotivité. Le malade, à ce moment, fut perdu de vue. On le retrouva, sept ans plus tard, dans un état de décrépitude physique et psychique marqué. Il continuait à présenter des accès jacksoniens du côté droit s'étendant

parfois au facial gauche. Les crises duraient de deux minutes à deux heures et étaient suivies d'une parésie importante des muscles atteints et d'une recrudescence de l'aphasie.

L'autopsie devait révéler une sclérose en plaques, typique du cerveau et de la moelle.

La quatrième observation est due à RIDDOCH et BRAIN, et ces auteurs en font mention dans le *Manuel de diagnostic chirurgical* de WALTON. Nous devons le résumé suivant du cas en question à l'obligeance de M. RIDDOCH, qui a bien voulu nous le communiquer ⁽¹⁾ :

« Il s'agissait d'un médecin, âgé de 28 ans, et qui avait été un de mes élèves à l'Hôpital de Londres. Il vint me consulter une première fois en février 1923 et me raconta l'histoire suivante :

« En mars 1921, au retour d'un voyage en Suisse, dans un théâtre de Paris, il eut sa première crise. Il n'y eut pas d'aura, mais il tomba et perdit connaissance, eut des convulsions et se mordit la langue. On lui dit qu'il avait été d'abord pâle, puis cyanosé. L'attaque fut suivie par une vive céphalée et, à son dire, pendant plusieurs heures après, il avait de la peine à retrouver ses esprits. La seconde crise apparut le 23 octobre 1921, le matin, alors qu'il s'habillait. Il semble qu'il tomba en arrière sur une chaise, il se cassa deux dents et eut encore une morsure de la langue.

(1) Et nous le prions de croire pour cela à notre vive gratitude.

Il n'y eut pas de miction involontaire. Avant l'attaque il avait eu une aura sous forme d'un bruit de tic-tac dans l'oreille gauche. Après l'attaque il eut de la céphalée et fut malade une semaine. Il eut une troisième attaque dans l'après-midi du même jour, attaque qui fut également annoncée par un bruit de tic-tac dans l'oreille gauche. Une quatrième attaque survint le 4 février 1923 dans la soirée, après avoir fourni un important travail dans la journée. Il n'y eut pas d'aura, pas de morsure de la langue, pas de pertes des urines. Après l'attaque il y eut une période de sommeil.

« En ce qui concerne son passé le malade avait eu toutes les maladies habituelles de l'enfance. Deux ans avant l'examen il me dit qu'il avait eu de la tuberculose des deux sommets et il fut envoyé en Suisse. C'est en revenant de Suisse qu'il avait eu sa première attaque. Il avait été gazé pendant la guerre. Aucun antécédent vénérien.

« Quand je le vis je le trouvai en bonne santé apparente. Il n'y avait pas de signes organiques du côté de son système nerveux. Son cœur et son abdomen étaient normaux. A la percussion des sommets, légère submatité. A l'auscultation on trouvait des râles de bronchite, mais pas de crépitations.

« Je n'eus plus de nouvelles de lui jusqu'à ce qu'il fut admis à l'hôpital de Londres dans le service d'un de mes collègues, le 14 juillet 1927, avec une histoire de faiblesse de son pied droit, de faiblesse et d'engour-

dissement de sa main droite. Depuis six semaines cette faiblesse allait progressivement et plus ou moins régulièrement en augmentant. Il n'y avait pas eu de nouvelle attaque d'épilepsie depuis février 1923.

« A l'examen, fond d'œil normal, pupilles et nerfs craniens normaux, mais on constatait une légère diminution de la force au niveau de son membre supérieur droit et une diminution beaucoup plus marquée avec légère spasticité au niveau de son membre inférieur du même côté. Réflexes tendineux augmentés du côté droit. Ataxie au niveau des deux membres du côté droit. En outre on notait un réflexe plantaire en extension et de la diminution des réflexes abdominaux. Il y avait en outre une grosse diminution de la sensibilité posturale dans les doigts et les orteils du côté droit avec astéréognosie (main droite). Malheureusement il ne reste plus trace de l'examen du liquide céphalo-rachidien ni de l'examen radiologique du crâne.

« On pensa qu'il avait une tumeur, probablement un tuberculome, dans la région centrale gauche près de la ligne médiane, et une intervention fut décidée. La décompression fut pratiquée, mais on ne trouva pas de tumeur. Le cerveau était œdémateux. Le malade ne survécut pas à l'opération et l'examen histo-pathologique montra l'existence d'une sclérose disséminée. »

Telles sont les observations ayant donné lieu à un diagnostic de tumeur cérébrale. Nous verrons, dans le paragraphe suivant, l'intérêt qu'il y a lieu de leur accorder.

III. — DIAGNOSTIC

Le diagnostic de ces crises de début de la sclérose en plaques, que nous venons de décrire, est, on le voit donc, des plus variables dans ses difficultés. Et, à cet égard, la distinction que nous avons faite entre les deux catégories de crises, celles où la première poussée évolutive de signes disséminés est prochaine et celles où elle tardera des années à se manifester, nous paraît nettement se justifier.

1° CRISES SENSIBLEMENT CONTEMPORAINES DE LA PREMIERE POUSSEE.

C'est assez rapidement, à en juger par les cas que nous avons commentés, que le diagnostic pourra être posé. Il sera le fait d'un interrogatoire précis, d'un examen neurologique complet et d'un examen de liquide céphalo-rachidien. Nous n'avons pas à décrire les résultats que l'on en tirera dans les cas positifs. Indiquons seulement que la notion d'un début convulsif possible de la sclérose multiple devra permettre de mieux rechercher cette dernière et que l'on devra savoir parfois se contenter de peu, sinon pour faire, du moins pour suspecter le diagnostic.

C'est l'interrogatoire qui révélera une petite poussée fugace, quelques paresthésies passagères, quel-

ques troubles oculaires qui n'ont pas fait consulter, un peu de fatigabilité des membres inférieurs, une maladresse transitoire des membres supérieurs, un état nauséux ou vertigineux qui aura rétrocedé sous l'influence d'un traitement banal.

C'est l'examen neurologique qui montrera un certain degré de surréflexivité tendineuse, une abolition des réflexes abdominaux moyen et inférieur, une abolition du réflexe du voile, une dysmétrie légère dans les mouvements d'épreuve.

C'est l'examen du spécialiste qui décelera une pupille légèrement décolorée dans son segment temporal ou une hyperexcitabilité labyrinthique suspecte.

La ponction lombaire enfin pourra montrer déjà la modification de la courbe du benjoin, son caractère subpositif ou sa prolongation vers la droite, ainsi que la dissociation si caractéristique Benjoin-Wassermann. Tout cela est aujourd'hui classique.

Encore une fois nous ne voulons pas décrire les signes de la sclérose en plaques, mais indiquer qu'un seul signe pourra mettre sur la voie. A cet égard l'observation III de GUILLAIN et MOLLARET est des plus instructives. Lors de la première crise convulsive, l'examen ne révélait en tout et pour tout qu'une abolition des réflexes abdominaux inférieurs et moyens dont la constatation prenait — une fois connu le début convulsif de la sclérose en plaques — une importance toute particulière.

2° CRISES PRECOCES.

Il ne nous paraît pas inutile d'insister encore en ce qui concerne le mode de début sur le long espace de temps pendant lequel des crises convulsives généralisées ou localisées, rares ou fréquentes, constituent l'unique manifestation de la maladie. L'intérêt diagnostique, de ce fait, n'est pas niable. Et il nous semble que, même en considérant la rareté relative de ces faits on doit désormais, en présence de crises d'épilepsie qui ne font pas leur preuve, savoir toujours penser à la possibilité d'une sclérose en plaques à son début et mettre tout en œuvre pour en assurer le diagnostic. A cet égard il nous paraît que l'erreur à éviter est de classer trop vite le malade dans le groupe des épilepsies dites essentielles. Il ne faut pas pourvoir le malade d'une étiquette qu'on n'aura plus tendance à réviser, mais, au contraire, rechercher, par des examens cliniques et humoraux répétés de loin en loin, les signes révélateurs de l'évolution d'une sclérose disséminée.

Il serait vain d'ailleurs de s'exagérer les possibilités d'un diagnostic aussi précoce. Rien n'est plus trompeur que le début apparent de la sclérose en plaques dont les premiers signes dépendent des zones d'inoculation du névraxe, et il est exceptionnel que la maladie puisse être — non point soupçonnée — mais formellement diagnostiquée dès sa première poussée. On ne

peut s'empêcher, à cet égard, de rapprocher le début épileptique de la sclérose multiple de son début oculaire. On sait que ce début peut se manifester par une névrite rétro-bulbaire qui évoluera pendant des années, au bout desquelles apparaîtront les signes de diffusion de l'infection dans le névraxe. De même pour ces crises convulsives précoces et monosymptomatiques du début que nous venons d'étudier dans ce chapitre.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous ne pouvons songer à envisager le diagnostic différentiel que dans ses grandes lignes. Il se confond avec le diagnostic étiologique de toutes les crises convulsives. Du reste, la sclérose en plaques étant malgré tout une cause rare d'épilepsie, ce n'est qu'après avoir éliminé les autres causes plus fréquentes qu'il sera permis d'y songer. En envisager le diagnostic c'est donc passer en revue tout ce que l'on devra rejeter avant de penser à elle.

1° CRISES GENERALISEES.

Un certain nombre de causes sont relativement faciles à éliminer.

L'épilepsie traumatique devra être en premier lieu

écartée. Elle aura pour elle la notion du traumatisme causal, en évitant de prendre pour tel une chute provoquée par un accès antécédent méconnu et en évitant aussi d'accorder trop d'importance à un traumatisme minime de l'enfance qui sera trop fréquemment invoqué par l'entourage du malade. Il faut savoir d'ailleurs que l'épilepsie peut succéder aux traumatismes cranio-cérébraux les plus variables de forme et d'intensité. Elle peut succéder à des traumas non pénétrants avec simples plaies du cuir chevelu. Elle est plus fréquente après les traumatismes pénétrants avec fractures, esquilles osseuses et lésions graves des méninges (J. ABADIE). Il faut tenir compte également de la notion d'interventions chirurgicales. De toute façon — et c'est une règle en présence de tout épileptique et en dehors d'ailleurs de tout traumatisme — on fera un examen radiographique du crâne qui pourra montrer une fracture méconnue, une exostose, une embarrure, une esquille osseuse. Le diagnostic avec une épilepsie traumatique se posait, rappelons-le, dans le cas 9 de S. et L. PRUSSAK.

L'épilepsie puerpérale, celle de la gestation, seront éliminées par l'interrogatoire. Cette dernière n'est souvent qu'une épilepsie antécédente augmentée par la puerpéralité. Cela se voit d'ailleurs au cours de la sclérose en plaques (voir Obs. XXVIII).

Nous ne ferons que mentionner les épilepsies très rares d'origine *pleurale* (notions d'une ponction, d'un

pneumothorax thérapeutique) ou *cardiaque* (pouls lent permanent, asystolie).

Les *épilepsies parasitaire* (helminthiase intestinale) seront aussi envisagées et leur élimination commandera l'examen particulier des selles.

Il faudra éliminer aussi les *épilepsies toxiques* dues à l'alcoolisme par exemple ou au saturnisme. Nous n'y insisterons pas.

Plus délicat est le cas de l'*épilepsie syphilitique*, car la syphilis peut créer, tout comme la sclérose en plaques, des lésions disséminées au milieu desquelles les crises convulsives prennent un intérêt secondaire. C'est un diagnostic classique. Ce qui donnera la confirmation d'origine à la syphilis ce seront les réactions sérologiques, et dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. Le traitement, souvent actif (soit rapidement, soit au bout d'un temps assez long) démontra la véritable nature des crises ou permettra de la rejeter.

Si les crises épileptiques ne sont dues à rien de tout cela on arrive, par carence, au diagnostic de crises essentielles. Il sera alors permis de songer à la sclérose en plaques. L'interrogatoire aura précisé un certain nombre de faits qui donnent parfois des traits communs aux épilepsies essentielles des adolescents : la notion de convulsions apparues dans la seconde enfance ; la notion de récurrence de ces convulsions ; l'apparition de ces troubles dans le décours d'une maladie infectieuse ; l'existence, chez l'enfant, de troubles de l'état mental portant sur l'humeur et le carac-

tère, la révélation d'un traumatisme obstétrical ou d'une encéphalopathie plus ou moins atténuée de la première enfance. Tout cela doit être sujet à réflexion. Il nous paraît utile d'ailleurs de rappeler l'observation N° 8 de S. et L. PRUSSAK publiée plus haut (voir Obs. XXVIII) et dont nous avons discuté les rapports avec la sclérose en plaques. Il s'agissait d'une malade chez qui les crises étaient apparues dès l'enfance, qui fut pendant fort longtemps (vingt-cinq ans) une épileptique « essentielle » et qui n'en fit pas moins, plus tard, une sclérose en plaques indubitable.

Répétons-le : il faut, en présence de crises épileptiques, éliminer tout ce qui n'est pas sclérose en plaques avant d'y songer. C'est un diagnostic par exclusion.

2° CRISES BRAVAIS-JACKSONIENNES.

C'est encore un diagnostic de même nature dont les démarches successives doivent être décrites qui se pose en présence de crises d'épilepsie B.J. Deux cas se présentent suivant que les crises jacksonniennes demeurent longtemps solitaires ou qu'elles s'accompagnent d'autres symptômes, comme nous l'avons vu. Dans les deux cas, du reste, la marche du diagnostic sera la même, car ces deux manières d'être peuvent être réalisées par les mêmes affections. Cependant, en présence de crises jacksonniennes accompagnées, il

:

:

faudra davantage savoir se défier du diagnostic de tumeur cérébrale.

Quatre grandes causes devront être éliminées avant que l'on ait le droit de s'arrêter à l'éventualité d'une sclérose en plaques : le traumatisme, la syphilis, une tumeur cérébrale, une encéphalite de type indéterminé.

Nous n'insisterons pas sur *le traumatisme*, n'ayant rien d'autre à en dire que ce que nous avons dit plus haut et les modalités de son diagnostic n'étant pas différentes.

La syphilis, là comme pour les crises généralisées, peut jouer un rôle de simulatrice, car elle peut, comme la sclérose en plaques, créer des lésions disséminées. Elle empruntera d'ailleurs à sa nature vasculaire un aspect évolutif spécial : importance des ictus successifs avec lesquels, d'ailleurs, il ne faudra pas confondre une crise jacksonnienne fruste s'accompagnant de perte de connaissance rapide et de paralysie transitoire. Le diagnostic de syphilis du névraxe a été fréquemment discuté dans certaines des observations que nous avons rapportées. Nous n'avons pas besoin d'énumérer en détail les étapes de cette discussion, ni de souligner l'intérêt de la recherche des antécédents ou des stigmates, non plus que celle des examens du sang et du liquide céphalo-rachidien.

Plus particulier est le diagnostic de *tumeur cérébrale* en raison de la gravité de sa sanction. Revenons, à ce sujet, sur les quatre cas rapportés dans le paragraphe II de ce chapitre. Ils nous paraissent d'un inté-

rêt très inégal. Dans le cas n° 4 de MARBURG, crises jacksoniennes associées à des crises de céphalée et à des vomissements, donc à un ensemble pouvant évoquer une hypertension intracranienne. Dans le cas N° 5 du même auteur, crises jacksoniennes suivies d'une paralysie faciale transitoire, puis apparition rapide de symptômes disséminés. Il ne semble pas qu'avec les moyens d'investigation et la connaissance plus parfaite des affections neuro-chirurgicales que nous avons aujourd'hui, l'erreur (qui n'a d'ailleurs pas été commise) aurait été possible. Il en est de même, nous semble-t-il, pour l'observation déjà ancienne de GUSSENBAUER, dans laquelle manquent beaucoup d'éléments que nous exigerions aujourd'hui. Notons que les phénomènes déficitaires, hémiplégie, aphasie, qui accompagnaient les crises, étaient du type régressif — point sur lequel nous reviendrons.

La plus troublante des quatre observations ayant simulé une tumeur intracranienne nous paraît être celle de RIDDOCH et BRAIN, dans laquelle nous voyons, à une phase de crises convulsives, succéder une hémiplégie extensive et progressive accompagnée de troubles sensitifs paraissant être du type cortical. Dans cette observation encore — malheureusement — manquent un certain nombre d'éléments. Il n'en est pas moins vrai que cette évolution en deux temps : une phase de crises convulsives suivie d'une phase d'hémiplégie progressive, que nous voyons là réalisée par une sclérose en plaques authentique, est la traduction

fréquente de certaines tumeurs cérébrales et en particulier des tumeurs histologiquement bénignes de la région rolandique, méningiome, gliome fibreux, tuberculome, certaines tumeurs angiomateuses, kyste hydatique.

Dans la première période, les crises d'épilepsie Bravais-Jacksoniennes sont donc, chez ces malades, comme dans le début convulsif de la sclérose en plaques, remarquablement solitaires. Il y a d'ailleurs, à cette période, peu de signes d'hypertension, le fond d'œil est fréquemment normal et les malades sont le plus souvent soumis à un traitement médical variable. La discrimination semble donc difficile.

Elle peut l'être aussi, à en juger d'après le cas de RIDDOCH et BRAIN, à la phase d'hémiplégie confirmée. L'hémiplégie tumorale, en effet — tout au moins dans ces tumeurs dont la symptomatologie débute par une longue période de crises jacksoniennes solitaires — a pour caractère d'apparaître tardivement, d'être discrète (c'est plus une parésie qu'une paralysie), d'être lentement progressive et de s'accompagner d'emblée d'une légère contracture. Elle débute par un seul membre, puis s'étend ultérieurement tout en se confirmant. Elle est à la fois extensive et progressive.

L'hémiplégie de la sclérose en plaques s'oppose par certains points, tout au moins à cette hémiplégie tumorale. Son début est variable. Il peut être brusque par un ictus avec perte de connaissance. D'autres fois, l'hémiplégie s'installe progressivement, mais toujours

assez rapidement, précédée par une phase de troubles parasthésiques discrets que l'interrogatoire retrouvera. Une fois constituée, l'hémiplégie est d'ordinaire légère avec des troubles très frustes du tonus. Mais surtout c'est l'évolution de cette hémiplégie qui l'oppose à l'hémiplégie tumorale. Elle évolue en effet d'ordinaire en quelques semaines vers la guérison. Parfois son évolution est plus irrégulière, mais elle est, dans la règle, régressive. C'est ce que nous avons pu constater dans tous les cas envisagés dans cette étude et où l'on assistait soit à une aphasie, soit à une hémiplégie post-convulsive (SIEBERT, CURSCHMANN, WILSON et MACBRIDE, PRUSSAK, GUSSENBAUER). Toujours ils se sont montrés remarquablement transitoires. Nous avons vu cependant que, dans le cas de RIDDOCH et BRAIN, l'hémiplégie fut régulièrement progressive.

Il peut donc être indiqué de tirer valeur d'autres arguments. Les signes d'hypertension doivent évidemment être recherchés. A cette période ils auront plus de chance de se manifester qu'à la période des crises jacksoniennes solitaires. Il faut savoir cependant que dans les tumeurs histologiquement bénignes ils peuvent être remarquablement tardifs et que les modifications du fond d'œil seront lentes à s'y montrer.

La radiographie en clichés stéréographiques et suivant les diverses incidences, aura naturellement été interrogée. Ses résultats négatifs ne prouveront rien, mais, dans certains cas, elle pourra trancher le doute en faveur d'une tumeur cérébrale : signes de vascula-

risation anormale, méningiomes donnant des signes d'atteinte osseuse, gliomes donnant parfois une image de calcification, angiomes se révélant par des ombres en lacis.

Bien souvent, d'ailleurs, le résultat ne montrera rien de tout cela. D'autres procédés devront être mis en œuvre : encéphalographie par voie lombaire ou ventriculographie, à qui, en dernier ressort, la parole demeurerà.

Encore une fois, nous n'avons pas voulu envisager ce diagnostic différentiel avec les tumeurs cérébrales autrement que dans ses grandes lignes, ni surtout faire autre chose que de montrer son utilité. Il ne nous semble pas impossible que l'erreur de diagnostic, qui fut commise dans l'observation de RIDDOCH et BRAIN en particulier, puisse se reproduire. Il faut, certes, éliminer avec le plus de certitude possible, une tumeur cérébrale avant de pouvoir songer à une sclérose en plaques à début épileptiforme, mais il faut également éviter l'erreur inverse qui consisterait à méconnaître la possibilité de cette dernière et à pratiquer, comme nous l'avons vu, une intervention injustifiée.

Dans le domaine des affections neuro-chirurgicales, le diagnostic peut encore se poser avec ces formes d'encéphalite plus ou moins diffuses avec *arachnoïdite* dont la chirurgie endo-cranienne a révélé la fréquence et l'importance. Les signes possibles en sont des plus nombreux mais spécialement elles peuvent réaliser des crises d'épilepsie, jacksoniennes ou généralisées,

une mono ou une hémiplégie, des troubles sensitifs, des troubles cérébelleux, des troubles visuels s'accompagnant d'atrophie optique, toutes choses qui peuvent simuler le tableau qui nous intéresse. De tels états ne sont souvent diagnostiqués qu'à l'encéphalographie ou à l'intervention. Elles bénéficient d'ailleurs de la trépanation décompressive.

Enfin, il ne faut pas oublier — et ceci vaut pour les crises généralisées comme pour les crises localisées — que de telles manifestations qui sont en rapport avec un foyer d'encéphalite infectieuse évolutive, peuvent être créées par un autre virus que celui de la sclérose en plaques. On peut voir des crises convulsives ouvrir la scène dans d'autres encéphalites : encéphalite de VON ECONOMO, encéphalo-myélite diverses à ultra virus neurotrope, plus exceptionnellement encéphalites très rares du moins sous nos climats comme celle de la trypanosomiase. Nous ne pouvons songer à en décrire le diagnostic.

*
* *

Pour terminer il nous faut indiquer l'intérêt thérapeutique qui s'attache à l'établissement d'un diagnostic précoce en présence du début épileptique de la sclérose en plaques que nous venons de décrire. Qu'il s'agisse de crises épileptiques généralisées réputées essentielles ou de crises jacksoniennes dont l'origine n'est pas reconnue, le malade bien souvent ne bénéfi-

ciera que d'un traitement symptomatique d'ailleurs efficace à base de gardénal, de tartrate borico-potassique et de sels de bore. Si au contraire la sclérose multiple causale est dépistée, il y aura lieu d'instituer un traitement anti-infectieux par le salicylate de soude, l'urotropine, la quinine, les métaux colloïdaux, l'antimoine. Et l'efficacité de ce traitement est en partie fonction de la précocité du diagnostic.

C'est de cet intérêt thérapeutique et en même temps d'un point de vue rationnel de pathologie générale que relève l'hypothèse que nous avons envisagée dans le premier chapitre de cette étude et qui a été soulevée par MM. Guillain et Mollaret. Le caractère longtemps solitaire des crises convulsives de début de la sclérose en plaques, leur fréquence qui va en diminuant avec le temps, leur disparition complète dans un grand nombre de cas, en un mot leur éclosion et leur évolution par poussée, tout cela donne à songer sur l'étiologie possible de certaines épilepsies réputées essentielles. On peut se demander si chez les jeunes gens, certaines crises pour lesquelles l'examen ne révèle aucune cause valable, ne pourraient être mises au compte de la sclérose en plaques dont elles constitueraient une véritable forme fruste et abortive. Il y a intérêt, nous semble-t-il, à poser une telle question.

D'ailleurs — nous le répétons — il faut éviter de pouvoir trop facilement les malades d'une étiquette définitive. Il faut revoir les malades et les examiner, cliniquement et humoralement. Qu'un petit signe

apparaisse, que le liquide céphalo-rachidien trahisse par une réaction colloïdale subpositive de la présence du virus de la sclérose multiloculaire et on aura fait — en créant la possibilité de traiter plus efficacement son malade — une œuvre clinique et thérapeutique utile.

CONCLUSIONS

I

Les manifestations épileptiques méritent de prendre rang parmi les symptômes de la sclérose en plaques. Bien que relativement rares elles n'y sont pas exceptionnelles. Elles présentent au point de vue nosologique et au point de vue du diagnostic un intérêt d'ailleurs variable suivant l'époque à laquelle elles surviennent et les symptômes qui leur font cortège.

II

Elles peuvent se manifester sous des aspects très divers.

A. — *Les crises convulsives généralisées* du type des crises dites essentielles sont les plus fréquentes. Elles peuvent survenir soit au cours d'une sclérose en plaques déjà diagnostiquée constituant alors un simple épiphénomène soit à titre de symptôme de début. L'état de mal a été noté.

B. — *Les crises d'épilepsie jacksoniennes*, de types divers, sont également fréquentes. Il est très rare qu'elles débutent à la période d'état. Le plus souvent elles sont un symptôme de début de l'affection. Fré-

quemment on les voit cesser avec l'apparition des premières poussées de symptômes disséminés. D'autres fois elles persistent, soit suivant leur type primitif, soit dans de rares cas en se transformant en crises généralisées. Elles peuvent coexister et alterner avec des crises généralisées.

C. — Très rarement l'épilepsie peut se manifester sous l'aspect de *crises convulsives atypiques* : épilepsie partielle continue du type Kojewnikow ou crises toniques.

D. — Les manifestations d'*épilepsie psychique* ne sont pas rares. Elles peuvent se montrer sous divers aspects : épilepsie larvée consistant en absences ou en vertiges épileptiformes ; équivalents psychiques surtout sous forme de crises d'agitation confusionnelle plus ou moins intenses avec parfois troubles du comportement social. Enfin troubles du caractère du type de ceux que l'on rencontre habituellement chez les épileptiques « vrais ».

E. — Dans certains cas rares, les symptômes épileptiques sont polymorphes et fréquents au point de dominer le tableau clinique. On voit chez un même malade les crises convulsives et les troubles psychiques de toutes sortes alterner et constituer une véritable *forme épileptique* de la sclérose multiloculaire.

F. — *La fréquence* de toutes ces manifestations chez un même malade est des plus variables depuis la crise généralisée survenant tous les deux ou trois ans jusqu'aux crises jacksoniennes, se reproduisant de

nombreuses fois dans la journée. En ce qui concerne leur *évolution*, les crises se montrent schématiquement suivant deux modes de groupement qui s'opposent : d'une part, crises s'échelonnant de loin en loin dans tout le cours de la maladie ; d'autre part crises éclatant sous forme d'une poussée qui apparaît subitement puis s'atténue et disparaît pour ne plus se reproduire.

III

De toutes ces manifestations épileptiques les plus intéressantes sont celles qui surviennent comme premier symptôme de la maladie et on peut à cet égard décrire un véritable *début épileptique de la sclérose en plaques*.

A. — Les crises convulsives, généralisées ou jacksoniennes, se montrant à égalité de fréquence sont, de beaucoup, les symptômes le plus souvent observés. Elles peuvent, ou bien être sensiblement contemporaines de la première poussée évolutive, ou bien la précéder d'une durée qui varie entre quatre et seize ans dans les observations actuellement connues. Dans un cas comme dans l'autre elles présentent le plus souvent le caractère de disparaître ou de s'espacer nettement lorsque surviennent les premiers signes de dissémination.

B. — Dans un certain nombre de cas, l'association des crises jacksoniennes à d'autres symptômes a pu donner lieu à un diagnostic de tumeur cérébrale. Il s'agissait soit de céphalée avec vomissements, soit

d'aphasie, soit de phénomènes mono ou hémiplégiques plus ou moins marqués.

C. — La difficulté du diagnostic de toutes ces crises de début se ressent de la différence que nous avons énoncée plus haut. Si la première poussée est prochaine, elle ne tardera pas à lever le doute en permettant de constater les signes neurologiques ou humoraux de la sclérose multiple. Si au contraire les crises d'épilepsie demeurent solitaires pendant des années le diagnostic demeurera en suspens. Il faudra dans tous les cas savoir songer à la sclérose en plaques et en guetter par des examens renouvelés les premiers signes.

Le caractère le plus fréquemment solitaire des crises épileptiques du début de la sclérose multiple et la rareté relative de ce début font de son diagnostic un diagnostic par exclusion. C'est en présence de crises qui ne font pas leur preuve et après avoir franchi les étapes habituelles du diagnostic étiologique d'une crise convulsive généralisée ou jacksonnienne qu'il sera et permis et indiqué d'y songer. C'est dire qu'il faudra avoir éliminé auparavant : s'il s'agit de crises généralisées : le traumatisme, la syphilis, toutes les épilepsies de cause toxique, parasitaire ou réflexe — s'il s'agit de crises jacksonniennes le traumatisme encore et aussi la syphilis, mais surtout les tumeurs cérébrales — dans un cas comme dans l'autre toutes les encéphalites dues aux divers virus neurotropes.

La connaissance de ce début épileptique de la sclérose en plaques et l'établissement précoce de son diagnostic présentent au point de vue thérapeutique un intérêt que nous tenons à souligner.

Vu :

LE DOYEN,
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

RESUME DES OBSERVATIONS

(Reproduites ou non dans cette étude)

BRUNS et STOLTING (1 observation).

Sclérose en plaques à début oculaire. Plusieurs crises généralisées dans le cours de l'évolution.

CHARTIER (1 observation).

Crises d'épilepsie généralisées. Ultérieurement (après intervalle libre de durée non précisée) évolua une sclérose en plaques.

CURSCHMANN (1 observation).

Crises jacksoniennes au niveau du facial et de l'hypoglosse s'étendant quelques semaines plus tard au membre supérieur homologue. Dix à douze crises par jour pendant dix semaines. Puis disparition. Ces crises semblent contemporaines de la première poussée.

GUILLAIN ET MOLLARET (4 observations).

1. — Crises jacksoniennes de type visuel alternant avec des crises généralisées à raison d'une par mois environ. Crises solitaires pendant dix ans. Puis les crises s'espacent nettement (une par an) et la première poussée se constitue.

2. — Crises jacksoniennes de l'hémi-face gauche strictement contemporaines de la première poussée. Malade non suivie.

3. — Crises généralisées à début jacksonien crural ayant précédé de peu la première poussée. Coexistence de crises généralisées et de crises localisées.

4. — Une seule crise généralisée. Intervalle libre de quatre ans puis apparition de signes disséminés.

GUSSENBAUER (1 observation).

Crises atypiques après aura visuelle suivie d'hémiplégie et d'aphasie à type régressif d'abord puis tendant à persister. Opéré pour tumeur cérébrale. Sclérose en plaques typique à l'autopsie.

HERMANN.

Crises convulsives généralisées survenant un an après le début de la maladie.

MARBURG (2 observations).

1. — Crises jacksoniennes accompagnées de crises de céphalée avec vomissements.

2. — Crises jacksoniennes faciales suivies de paralysie transitoire du VII. Premier symptôme d'une sclérose en plaques à évolution aiguë.

NATRASS (3 observations).

1. — Crises jacksoniennes frappant l'hémicorps dans le cours d'une sclérose en plaques avérée. 20 à 40 crises par jour pendant dix jours puis disparition subite des crises.

2. — Neuf crises généralisées en vingt et un mois. Au bout de ce laps de temps apparition de la sclérose en plaques.

3. — Manifestations d'épilepsie larvée (absences) premier symptôme de la sclérose multiple.

PATRICK (1 observation).

Crises jacksoniennes ayant débuté en cours d'évolution. Evolution régressive puis disparition.

PRUSSAK (S. et L.) (13 observations).

1. — Début par équivalent psychique (état confusionnel suivi de somnolence). Puis crise jacksonienne. Onze mois plus tard première poussée de sclérose en plaques.

2. — Deux crises jacksoniennes faciales à un jour d'intervalle. Deux mois plus tard une grande crise généralisée. A ce moment apparition de la sclérose en plaques.

3. — Début par une grande crise généralisée suivie d'un intervalle libre de trois ans et six mois. A ce moment perte de connaissance suivie d'une crise d'agitation confusionnelle. Ultérieurement manifestations polymorphes et multiples : crises généralisées, crises jacksoniennes, petit mal. Dans l'intervalle états dépressifs avec angoisse. Malade examiné seulement cinq ans après le début apparent.

4. — Crises toniques avec perte de connaissance puis crises du même type mais conscientes. On ne peut savoir s'il s'agit d'une manifestation de début ou si la sclérose en plaques était déjà en évolution.

5. — Crises convulsives généralisées au début. Rares d'abord, vont en augmentant de fréquence. Malade examiné six mois après le début. A ce moment signes de sclérose disséminée. Les crises ont disparu et ne se sont pas reproduites ultérieurement.

6. — Deux grandes crises généralisées à seize mois d'intervalle au début. Pas de crise ultérieure.

7. — Une seule grande crise généralisée au début. Un an après environ, apparition de signes neurologiques traduisant vraisemblablement la première poussée. Malade vu ultérieurement avec un tableau évident de sclérose en plaques.

8. — Malade de 42 ans vue au cours d'une grossesse avec un tableau de sclérose en plaques évident (mais semblant récent). Crises convulsives généralisées typiques depuis l'enfance (précession de vingt-cinq ans).

9. — Crises épileptiques semblant typiques. Intervalle libre de six ans. Puis 2 nouvelles crises. Neuf ans après (soit quinze ans après la première crise) apparition de la sclérose en plaques. Nouvelle crise au moment de cette première poussée (?). Troubles du caractère du type épileptique.

10. — Crises convulsives banales au cours d'une sclérose disséminée avérée. Troubles du caractère du type épileptique.

11. — Manifestations épileptiques dans le cours de l'évolution de la maladie. Troubles multiples : perte de connaissance sans convulsion, crises convulsives généralisées, états confusionnels avec troubles du comportement social. Augmentation progressive puis diminution du nombre de crises.

12. — Quelques crises convulsives banales dans le cours de l'évolution.

13. — Quelques crises généralisées dans le cours de la maladie.

RAEKE (3 observations).

1. — Equivalents épileptoïdes (?). Crises de vertige et de somnolence.

2. — Crises généralisées dans le cours d'une sclérose en plaque. Crises fréquentes (non précisées).

3. — Observation peu probante.

RAYMOND et TOUCHARD (1 observation).

Plusieurs crises jacksoniennes, puis intervalle libre de 4 ans. A ce moment apparition de troubles mentaux. Ultérieurement la maladie se complète et le tableau de sclérose multiple est net.

RIDDOCH et BRAIN (1 observation).

Quatre crises convulsives à des intervalles de plusieurs

mois. Quatre ans après la dernière crise apparition d'une hémiplégie à début monoplégique et à évolution extensive et progressive. Troubles sensitifs à type cortical. Opéré pour tumeur cérébrale. Autopsie : sclérose multiple.

RONNE et WIMMER.

Crises convulsives au cours d'une sclérose en plaques aiguë.

ROSENFELD.

A une phase tardive de l'évolution d'une sclérose en plaques apparition de crises jacksoniennes dans le domaine du facial puis des deux membres du même côté, mort au cours d'une de ces crises.

SIEBERT.

Crises généralisées à des intervalles de quelques semaines. Au bout de deux ans apparition d'un état de mal suivi d'une hémiplégie gauche à évolution régressive. Ultérieurement le tableau se complète. Après l'état de mal disparition des crises.

SCHULTZ.

Quatre crises généralisées très rapprochées et sensiblement contemporaines de la première poussée. Disparition ultérieure des crises.

STRUMPELL.

Observation non retrouvée.

WILSON et MAC BRIDE (8 observations).

1. — Crises généralisées pendant quatre ans, allant en s'espaçant. Puis apparition de troubles de la marche signant la première poussée, disparition des crises.

2. — Crises généralisées à début localisé. Légère parésie consécutive. Les crises se raréfient mais persistent pendant toute la maladie à la moyenne de trois par an.

3. — Crises généralisées très espacées pendant tout le cours de l'affection (6 à 7 en vingt ans).

4. — Crises généralisées multiples postérieures aux premiers symptômes disséminés. Fréquence irrégulière puis les crises s'espacent et disparaissent complètement.

5. — Crises généralisées à début local et crises jacksonniennes assez espacées (intervalles irréguliers allant de quelques semaines à quelques mois). Au bout de seize ans seulement apparition des signes de dissémination.

6. — Crises généralisées banales pendant toute l'affection à raison d'une par an.

7. — Crises banales pendant tout le cours de l'évolution.

8. — Epilepsie partielle continue.

BIBLIOGRAPHIE

- ABADIE (J.). — *Conceptions étiologiques modernes sur les Epilepsies*. Réunion neurologique annuelle. Mai-Juin 1932. in Rev. Neurol. Juin 1932.
- *L'Epilepsie psychique*. Ibid.
- ADIE (W. J.) — *Observations on the Aetiology and Symptomatology of disseminated sclerosis*. British Medical Journal, 3 décembre 1932, II, p. 997.
- ARDEBER. — *A propos de quelques cas d'hémiplégie dans les tumeurs cérébrales*. Thèse Paris, 1934.
- ASSOCIATION POUR L'ÉTUDE DES MALADIES NERVEUSES ET MENTALES. — New-York, 1922.
- BRAMWELL EDWIN. — *System of medecine*, 1910.
- BRUNS et STOLTING. — *Ueber die Erkrankungen der Sehnerven im Fruhstadium der Multiplen Sklerose*. Zeitschrift fur Augenheilkunde, II, 1900.
- CHARCOT (J.-M.). — *Œuvres complètes*. T. I, p. 249.
- CHARTIER. — *Epilepsie et Sclérose en plaques*. Société de Psychiâtrie, séance du 16 février 1922, in Encéphale, 1922, p. 187.
- CHAVANY (J.-A.) et PLACA (A.). — *L'hémiplégie dans les tumeurs cérébrales et spécialement dans les tumeurs des hémisphères*. Presse Méd., 1937, N° 30, 14 avril.
- CROUZON (O.). — *Acquisitions récentes concernant la symptomatologie de l'Epilepsie*. Réunion Neurologique annuelle, mai-juin 1932. In Rev. Neurol., juin 1922.

- CRUCHET. — *L'encéphalite épidémique*. Paris, Doin, 1928.
- *L'épilepsie post-encéphalitique*. II^e Congrès International de Neurologie. Londres, juillet-août 1935.
- CURSCHMANN. — *Rindenepilepsie bei multipler Sklerose*. Klinische Wochenschrift 1922, I, p. 71.
- FÆRSTER. — *Patogenese des epileptischen Krampfes fallen*. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1926, T. XCIV, p. 15.
- FRANKL HOCHWART (V.). — Cité par Bramwell.
- GUILLAIN (G.). — La sclérose en plaques (Etude clinique et anatomi-pathologique). Rapport à la 5^e réunion neurologique internationale annuelle, mai 1924, in Rev. Neurol., 1924. T. I, page 648.
- GUILLAIN (G.) et MOLLARET (P.). — *Les crises épileptiques jacksonniennes ou généralisées au début de la sclérose en plaques*. Acad. de Méd., séance du 5 mai 1936, T. 115, n^o 17, page 620.
- GUSSENBAUER. — *Erfahrungen über die Osteoplastische Schädeltrepanation wegen Hirngeschwulsten*. Wiener Klinische Wochenschrift, 1902, I, pp. 143, 175, 205.
- HEALY. — Symposium of Multiple Sclérose, 1908.
- HEALY (William). — Illinois Med. Journal, août 1908.
- HERMANN. — *Cas de sclérose en plaques avec accès épileptiques survenant au cours de l'affection*. Soc. de neurol. de Varsovie. In Rev. Neurol., 1931, I, p. 374.
- HURST et JOHNSON. — Guy's Hospital report, LXVI, 109.
- JELIFFE (S. E.) et WHITE (W. A.). — Diseases of the Nervous system. 1923.
- LERI (A.) et THIERS (J.). — *Sclérose en plaques*. In Nouveau Traité de Médecine. T. XX, Masson édit.
- MACKINTOSH. — Rev. of Neurol. and Psychiatry, 1903.
- MARBURG (O.). *Hirntumoren und Multiple. Sklerose*. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Vol. LXVIII, LXIX, 1921, p. 27.

- MARBURG (O.). — *Multiple Sklerose*. In Handbuch der Neurologie. Herausgegeben von O. Bumke und O. Foerster. Dreizehnter Band Verlag von Julius Springer, in Berlin 1936.
- MARIE (Pierre). — *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892. Deuxième leçon, p. 130.
- MARQUEZY. — *Contribution à l'étude clinique, biologique, étiologique et expérimentale de la sclérose en plaques*. Thèse Paris, 1924.
- MORSIER (G. de). — *Les hémiplegies transitoires à début brusque au cours de la sclérose en plaques*. Rev. d'Oto-Neuro-Ophtalmologie, XV, N° 1, janvier 1937, p. 38.
- MULLER. — *Die multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks*. Monographie 1904.
- NATRASS (F. J.). — *A note on three cases of disseminated sclerosis associated with epilepsy*. The Journal of Neurology and Psychopathology. Vol. VII, 1926, pp. 139, 141.
- OPPENHEIM. — *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*, 1923.
- PAGNIEZ (Ph.). — *L'Epilepsie*. Masson, édit., 1929.
- *Acquisitions récentes sur la physiologie pathologique et la pathogénie de l'Epilepsie*. Rapport à la XII^e Réunion Neurologique annuelle. In Rev. Neurol., juin 1932.
- PAILLAS. — *Les tumeurs cérébrales métastatiques*. Thèse, Marseille 1934.
- PATRICK (H.-T.). — *Jackson fits in multiple sclerosis*. The Journal of Nervous and Mental diseases, mars 1918.
- PRUSSAK (S. Bau) et PRUSSAK (L.). — *Ueber epileptische Anfälle bei der multiplen Sklerose*. Zeitschrift für die Gesamte Neurologie und Psychiatrie. V. CXXII. 1929, p. 510.

- RAEKE. — *Psychische Störungen bei der multiplen Sklerose*. Arch. fur Psychiatrie. Vol. XLI, 1906, p. 483.
- RAYMOND et TOUCHARD. — *Sclérose en plaques, débutant par des troubles mentaux simulant la paralysie générale*. Rev. Neurologique, 1909, I, p. 224.
- RIDDOCK et BRAIN. — Walton's text book of Surgical diagnosis, 1928.
- RISIEN RUSSEL. — System of medicine (Albutt), 1910.
- ROGER et POURSIEN. — *Le Tuberculome cortico-rolandique*. Revue de Médecine, mai 1935.
- RONNE (Ch.) et WIMMER. — *Akute disseminirte Sklerose*. Deutsche Zeitschrift fur Nervenheilkunde. V. XLVI, 1915, p. 56.
- ROSENFELD. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1921, p. 68.
- ROSS (James). — *Traité des maladies Nerveuses*, 1881.
- SCHLESINGER (Hermann). — *Handbuch der Nervenkrankheiten von Curschmann*, 1915.
- SCHULTZ (Fr.). — *Über Multiple Sklerose mit epileptiformen Beginn*. Inaug. dissertat. Kiel 1906.
- SIEBERT (H.). — *Über Epilepsie*. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Vol. LX, 1918, p. 260.
- VINCENT (Clovis) et BERDET. — *Les Méningites Séreuses*. La Sem. des Hôp. de Paris, 30 juin 1932.
- WILSON (S. A. Kinnier) et MACBRIDE (Henry J.). — *Epilepsy as a symptom of disseminated Sclerosis*. The journal of Neurology and Psychopathology. Vol. VI, 1925, pp. 91, 103.
- WIMMER (A.). — *L'Epilepsie dans l'encéphalite épidémique chronique*. Rev. Neurol., septembre 1927.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
Chapitre I. — <i>Généralités et Historique</i>	13
Chapitre II. — <i>Etude clinique</i>	23
I. — Epilepsie généralisée	23
II. — Crises jacksoniennes	35
III. — Manifestations convulsives rares.....	46
IV. — Epilepsie non convulsive.....	50
V. — Formes avec manifestations polymorphes et particulièrement fréquentes.....	62
Chapitre III. — <i>Le début épileptique de la sclérose en plaques</i>	69
I. — Aspect clinique	69
II. — Formes ayant simulé une tumeur céré- brale	94
III. — Diagnostic	101
CONCLUSIONS	117
RÉSUMÉ DES OBSERVATIONS.....	123
BIBLIOGRAPHIE	129



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
M^{re}. VIGOT Frères



